

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 21 juillet 1892, à 1 heure

Par MAURICE OSMONT

Né à Digne, le 11 décembre 1864

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES AMPUTATIONS CONGÉNITALES

Président : M. TARNIER, professeur.

*Juges : MM. { POLAILLON, professeur.
RICHELOT, GLEY, agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1892

275



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554026_0041

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 21 juillet 1892, à 1 heure

Par MAURICE OSMONT

Né à Digne, le 11 décembre 1864

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
AMPUTATIONS CONGÉNITALES

Président : M. TARNIER, professeur.

*Juges : MM. { POLAILLON, professeur.
 { RICHELOT, GLEY, agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, rue Racine, 15

1892

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Docteurs Professeurs.		M. BROUARDEL
Anatomie.		MM.
Physiologie.		FARABEUF
Physique médicale.		CH. RICHET.
Chimie organique et chimie minérale.		GARIEL.
Histoire naturelle médicale		GAUTIER.
Pathologie et thérapeutique générales.		BAILLON.
Pathologie médicale.		BOUCHARD.
Pathologie chirurgicale.		DIEULAFOY
Anatomie pathologique.		DEBOVE
Histologie.		LANNELONGUE.
Opérations et appareils.		CORNIL.
Pharmacologie.		MATHIAS DUVAL.
Thérapeutique et matière médicale.		TILLAUX.
Hygiène.		N.
Médecine légale		HAYEM.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		PROUST.
Pathologie comparée et expérimentale.		BROUARDEL.
		LABOULBÈNE.
		STRAUS.
		G. SÉE.
Clinique médicale	}	POTAIN.
		JACCOUD.
Maladie des enfants		PETER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.		GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		BALL.
Clinique des maladies du système nerveux		FOURNIER.
		CHARCOT.
		VERNEUIL.
Clinique chirurgicale	}	LE FORT.
		DUPLAY.
		LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires		GUYON.
Clinique ophthalmologique		PANAS.
Cliniques d'accouchements		TARNIER.
		PINARD.

Professeurs honoraires.

MM. SAPPEY, HARDY, PAJOT et REGNAULD.

Agrégés en exercice

MM. BALLET	MM. FAUCONNIER	MM. NÉLATON	MM. RIBEMONT
BAR	GILBERT	NETTER	DESSAIGNES
BLANCHARD	GLÉY	POIRIER, chef	RICARD
BRISAUD	HANOT	des travaux	ROBIN (Albert)
BRUN	HUTINEL	anatomiques	SCHWARTZ
CAMPENON	JALAGUIER	POUCHET	SEGOND
CHANTEMESSE	KIRMISSON	QUENU	TUFFIER
CHAUFFARD	LETULLE	QUINQUAUD	VILLEJEAN
DÉJERINE	MARIE	RETTÉTER	WEISS
	MAYGRIER	REYNIER	

Secrétaire de la Faculté : M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
AMPUTATIONS CONGÉNITALES

INTRODUCTION

Les amputations spontanées se produisant pendant la vie intra-utérine, ou plus exactement les amputations congénitales, sans constituer une lésion fréquente, ne sont cependant pas rares, et nombreux en sont les exemples qu'on trouve dans la littérature médicale. Mais qu'entend-on exactement par amputation congénitale, et quel est le sens exact qu'il faut attribuer à ces termes? C'est là un point d'une grande importance.

Car si on définit l'amputation congénitale : toute malformation apportée par l'enfant à la naissance et caractérisée par l'absence totale ou partielle d'un ou plusieurs membres, on risque de commettre une erreur de diagnostic, et de confondre avec l'amputation congénitale, une malformation caractérisée par un arrêt de développement, et désignée par Geoffroy Saint-Hilaire sous le nom d'ectromélie.

L'ectromélie et l'amputation congénitale constituent deux affections absolument distinctes.

L'une, l'ectromélie, comme l'a du reste fort bien montré G. Saint-Hilaire, est une monstruosité produite par un arrêt de développement, par des modifications survenues dans l'évolution naturelle des organes.

L'autre, l'amputation spontanée, est une mutilation opérée pendant la vie intra-utérine et due à des causes que nous étudierons plus loin.

Nous avons cru devoir insister sur ce point, car un certain nombre d'auteurs ont confondu et décrit l'une pour l'autre les deux affections. Confusion bien excusable d'ailleurs, car les tératologistes eux-mêmes ne s'expliquent pas nettement à cet égard, témoin ce passage du livre de M. Daresle :

« On a quelquefois cherché à expliquer l'ectromélie par le fait d'amputation spontanée des membres produite dans l'intérieur de la matrice. Ces faits d'amputation spontanée sont incontestables. Il est évident qu'ils peuvent rendre compte de certains cas d'ectromélie qui appartiennent principalement au type des hémimélies caractérisé par l'absence des segments inférieurs d'un membre. Il est même possible que le moignon du membre spontanément amputé, comme Montgomery et Simpson en ont depuis longtemps fait la remarque, se régénère partiellement et qu'il produise à son extrémité des appendices comparables aux doigts (1). »

1. *Recherche sur la production artificielle des monstruosité*, 1877, p. 267.

Comme on le voit par ce passage, il n'y a pas de distinction précise entre ectromélie et amputation congénitale; souvent du reste, il y a concomitance de ces deux états.

Aussi, est-ce avec raison que M. Duplay, dans son remarquable article du *Dictionnaire encyclopédique*, a écrit : « Ces deux espèces d'anomalies des membres n'ont pas été suffisamment distinguées par la majorité des auteurs, et Geoffroy Saint-Hilaire lui-même, en réunissant tous les cas de vice de conformation de cette nature dans une même famille, sous le nom de monstres ectroméliens a commis cette faute, et a confondu les malformations des membres par arrêt de développement, et les malformations congénitales. »

Dans le même ordre d'idées, Goubaux écrivait en 1865 (1) :

« L'ectromélie est une monstruosité qui peut exister seule ou se compliquer d'une autre monstruosité.

« Quoi qu'il en soit, le fait reste toujours le même : c'est un arrêt de développement. Dans les cas d'amputation au contraire, il ne s'agit plus d'un simple arrêt de développement mais bien du retranchement d'une partie plus ou moins considérable d'un membre ou des membres. »

C'est seulement cette mutilation que nous désirons étudier dans cette thèse. Un cas très intéressant s'est présenté récemment à notre observation dans le service

1. *Gazette médicale de Paris*, 6 avril 1865, p. 287. *De l'ectromélie et de l'amputation spontanée des membres chez les animaux.*

de M. Bar, et c'est à cette occasion que notre maître nous a conseillé de faire quelques recherches sur cette question.

Laissant de côté toutes les observations d'ectromélie, nous avons seulement recueilli les cas d'amputations congénitales que nous avons pu trouver dans la littérature médicale. Après avoir fait l'historique des faits publiés, et rapporté les différentes théories qui ont été émises au sujet de la pathogénie de la lésion, nous nous sommes attachés dans un second chapitre à décrire les différentes formes que présentent les amputations congénitales.

Nous avons recueilli également les examens histologiques qui ont pu être faits à ce sujet.

De cette double étude macroscopique et histologique découlera la pathogénie et l'étiologie des amputations congénitales.

Dans un dernier chapitre nous verrons quelles conséquences présente cette mutilation tant au point de vue de l'accouchement que relativement à l'avenir réservé aux enfants. Ce qui nous amènera à discuter le diagnostic et le traitement.

Mais avant tout il est un devoir que nous tenons à remplir. C'est de remercier ceux qui furent nos maîtres pendant nos études.

Et d'abord qu'il nous soit permis de témoigner à notre excellent maître, M. Bar, notre profonde gratitude. Pendant tout le temps que nous avons eu l'honneur d'être son élève, il n'a cessé de nous prouver sa bienveillance et de nous prodiguer ses conseils. Nous sommes heureux

de l'occasion qui nous est offerte de l'en remercier publiquement.

MM. Péan, Balzer, Hanot, Rocques, Brissaud, ont été nos autres maîtres dans les hôpitaux. Nous espérons qu'ils voudront bien croire à toute la reconnaissance que nous leur portons.

M. le Dr Reclus nous a toujours fait l'accueil le plus amical et le plus sympathique : nous l'en remercions vivement.

Nous sommes heureux de pouvoir dire à M. le Dr Baretté, professeur de clinique chirurgicale à l'école de Caen, tout notre attachement pour lui, et combien nous le remercions de la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée.

M. le professeur Tarnier a bien voulu accepter la présidence de cette thèse. Nous le prions de vouloir bien agréer tous nos remerciements pour l'honneur qu'il nous fait.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE. RELATION DES FAITS PUBLIÉS.

De tout temps on a connu l'amputation congénitale.

Dans la collection des livres hippocratiques (1), on trouve le terme d'amputation spontanée.

Ambroise Paré rapporte le fait suivant, qui semble extrêmement curieux (2).

Obs. III. — « On a vu depuis quelque temps en çà à Paris un homme sans bras, âgé de 40 ans ou environ, fort et robuste, lequel faisait presque toutes les actions qu'un autre pouvait faire de ses mains : à sçauvoir avec son moignon d'espaule et la teste, lançoit une coignée contre une pièce de bois aussi ferme qu'un autre homme eust sceu faire avec ses bras.

Pareillement faisait cliqueter un fouët de charretier, il faisait plusieurs autres actions, et avec ses pieds mangeait, beuvoit et jouait aux cartes et aux dés, ce qui l'est démontré par ce portrait. »

Haller en 1778 (3), considère ou à peu près, toutes les mutilations intra-utérines, comme des malformations, se basant sur ce fait qu'on n'avait jamais retrouvé la partie

1. *Liber de articulis*. Sect. V.

2. *Œuvres de Paré*. Edition Malgaigne, III, p. 23.

3. Haller. *Eléments de physiologie*, t. VIII, p. 135.

amputée. Il faut alors arriver jusqu'à Chaussier, qui en 1812 dans un discours prononcé à la maternité, annonçait avoir retrouvé la partie amputée dans les eaux de l'amnios, dans un cas d'amputation congénitale du bras, et insistait déjà à cette occasion sur la nécessité qu'il y avait de ne pas confondre les malformations par arrêt de développement avec les amputations spontanées.

Un peu plus tard, Watkinson (1) publiait l'observation suivante : il avait vu naître au septième mois un fœtus dont la jambe était amputée immédiatement au-dessus du cou de pied. Le moignon était presque entièrement cicatrisé. Quant au pied amputé, il fut trouvé intact dans les eaux de l'amnios, sans aucune apparence de désorganisation.

Les faits relatés jusqu'à présent l'ont plutôt été à titre de curiosité ou de rareté scientifique, et les auteurs qui les ont rapportés ne semblent pas avoir cherché à approfondir quelle pouvait être la pathogénie de ces mutilations. Nous verrons plus loin, en étudiant les différentes théories qui ont été émises pour expliquer ces amputations, quelle a été l'interprétation donnée par Chaussier, et si nous faisons ici cette digression, c'est que nous arrivons à la phase véritablement scientifique de la question. Montgomery, en effet, dans un mémoire resté célèbre (2), rapportait l'observation d'un fœtus anencéphale,

1. Watkinson. *London méd. and Phys. sc.*, p. 38, 1832.

2. Montgomery. *Observations on the spontaneous amputation of the limb of the fetus in utero with an attempt to explain the occasional caus of its production* (*Dubl. J. of M. Sc.*, 1832, III. P. 140).

présentant des amputations incomplètes des pieds et des mains (Obs. II). Montgomery expliquait par la présence de brides membraneuses ces amputations, et les cas analogues qui avaient été signalés avant lui.

A cette occasion, il rapporta plusieurs faits intéressants, entre autres le suivant, qui lui avait été communiqué par Levert. Il s'agissait d'un fœtus de 8 mois, présentant plusieurs amputations de plusieurs doigts de la main droite, entre autres le pouce, de l'extrémité duquel partait un cordon membraneux, lequel venait entourer le petit doigt où il avait produit une profonde rainure.

L'interprétation donnée par Montgomery excita la curiosité ; on rechercha et on publia de nouveaux faits, et dès 1834 Zagorski rapportait la très curieuse observation suivante. Le fœtus était anencéphale et atteint de déformation du thorax. L'œil gauche avait une direction verticale et non horizontale. La main gauche présentait tous les signes de l'ectromélie. La jambe droite était amputée à peu près en son milieu. Le moignon arrondi s'était parfaitement cicatrisé. De ce moignon partait, une bride membraneuse très résistante malgré son petit volume, qui venait transversalement gagner la jambe du côté opposé, s'enroulait autour d'elle formant un profond sillon. Sur le milieu de la bride, entre le moignon de la jambe droite et la jambe gauche était suspendue une petite masse que l'on a reconnue être le pied droit bien conformé avec ses cinq orteils, mais offrant le volume du pied d'un fœtus de dix à douze semaines (1).

1. Zagorski. *Amputation spontanée. Mémoires de l'académie des sciences de Saint-Petersbourg*, 1833.

Crédé (1) rapporte bientôt le fait suivant : il s'agit d'un fœtus de 4 mois, avec plusieurs malformations, et du doigt du milieu duquel partait un long filament très mince, long de 13 centimètres et flottant librement par son autre extrémité dans le liquide amniotique.

En 1847, Moreau (2) présentait à la Société anatomique le placenta d'une femme accouchée pour la troisième fois le 14 mars 1847.

L'enfant qu'elle a mis au monde présentait des amputations spontanées de plusieurs phalanges des doigts et des sillons aux jambes et aux orteils. Du placenta partaient près de l'insertion du cordon plusieurs prolongements filiformes, les uns ayant une extrémité libre, les autres fixés à leurs extrémités comme une corde tendue. Cette communication est intéressante car c'est la première observation où l'on se soit occupé des membranes et des prolongements qu'elles peuvent présenter. C'est là un fait important (Obs. III).

Broca en 1851 (3), rapportait un fait analogue. Malheureusement il n'a fait que raconter la chose sans accompagner d'aucun commentaire sa communication. A cette occasion d'ailleurs, Follin dit avoir recueilli une observation d'amputation spontanée analogue ; on voyait une balde fibreuse s'enrouler autour d'un membre (Obs. IV).

L'année suivante, à la même société, Broca présentait

1. Créde, M. f. G., t. XXXIII, p. 441. *Une malformation par brides et bandes amniotiques.*

2. Moreau. *Bull. de la Société anatomique*, 1847, p. 395.

3. Broca. *Bull. de la Société anatomique*, 1851, p. 250.

une autre observation. Celle de James Ledgewood, qui était né avec amputation congénitale des deux bras à peu près au niveau du coude, et de la cuisse gauche à peu près à hauteur du genou.

Hillairet, en 1857 (1) citait une observation d'amputation congénitale produite par le cordon. L'action constrictive exercée par le cordon a produit, dit-il, une amputation presque complète de la tête : le cou débarrassé du cordon est allongé et représenté par un cône dont la base serait dirigée en haut et le sommet en bas. Dans ce dernier point qui correspond à la ligature formée par les tours de spire du cordon, la tête n'est unie au tronc que par un simple pédicule (Obs. V).

L'observation d'Hillairet apporte un fait nouveau dans l'histoire des amputations congénitales, car elle nous montre que cette mutilation peut être produite par le cordon ombilical.

L'année suivante (1858) Martin d'Iéna rapporte l'histoire d'un enfant qui présentait au moment de la naissance une absence du bras gauche. Le moignon présentait à son extrémité inférieure une petite plaie qui guérit très vite. La partie amputée fut expulsée avec le délivre peu après l'accouchement.

L'enfant ne présente pas d'autres malformations (Obs. VI).

En 1864 M. Marjolin a présenté à la Société de Chirurgie un enfant offrant un cas intéressant d'amputation

1. Hillairet, *Gazette hebdomadaire de médecine et chirurgie*, 1857, p. 918.

spontanée de la jambe gauche à l'union du tiers supérieur avec le tiers inférieur (Aucune autre indication).

Wenzel Gruber, professeur d'anatomie à Pétersbourg, publiait dans les *Archives de Virchow* une observation d'amputation congénitale de certaines phalanges à la main droite et à la main gauche. Outre ces mutilations des sillons à différents doigts (Obs. VII).

Raschkow (de Berlin) en 1874 dans un travail résumé dans les *Annales de Gynécologie* publiait une très curieuse observation d'amputation incomplète déterminée par le cordon, au niveau du tiers moyen du bras. A cette place le volume du membre est diminué de plus de moitié, le tissu musculaire semble avoir complètement disparu, de telle sorte que les os semblent recouverts immédiatement par la peau (Obs. VIII).

Menzel en 1874 rapporte deux nouvelles observations d'amputations et de sillons congénitaux. L'une de ces observations est surtout intéressante, parce que Menzel, se basant sur l'anatomie pathologique, émet une hypothèse ingénieuse pour la formation des sillons, et par suite de l'amputation spontanée. Menzel soit dit en passant, prétend être le premier à rapporter des cas de ce genre. Au point où nous en sommes de cet aperçu historique, on juge ce qu'il faut penser de cette prétention un peu trop allemande (Obs. IX et X).

Deux ans après, M. Maurice Longuet présentait à la Société de Biologie l'observation d'un enfant de 12 mois, présentant des sillons circulaires à la cuisse droite, à la phalange moyenne du quatrième orteil gauche et à la dernière phalange du troisième orteil. Au médius de la main gau-

che les trois quarts du doigt manquent. Outre ces anomalies, l'enfant est pied-bot et atteint de syndactylie. Nous donnons cette observation en entier, car, comme nous le verrons au chapitre suivant, M. Longuet a basé sur elle une théorie pour expliquer le mécanisme des amputations congénitales (Obs. XI).

Le professeur Lannelongue, le 22 novembre 1881, présentait à l'Académie de Médecine un enfant atteint d'amputation congénitale. L'enfant avait quelques orteils amputés au moment de la naissance : il existait en outre des sillons ; ces sillons augmentant, M. Lannelongue fit une autoplastie, et put faire l'examen histologique de la peau.

M. Bar, en 1882, dans un très intéressant travail publié dans les *Annales de Gynécologie* publiait à propos d'une observation d'amputation congénitale les résultats que lui avaient donnés l'examen histologique des doigts qu'il avait pu examiner. Au dire de la sage-femme, le placenta ne présentait rien d'anormal (Obs. XII).

L'année suivante, à la Société de chirurgie, M. Reclus se plaçant au point de vue de l'intervention chirurgicale dans les cas de sillons congénitaux, rapportait l'observation d'un enfant de 12 mois avec pied-bot varus, syndactylie des 3 orteils du milieu à droite.

A la jambe gauche, à l'union du tiers inférieur et des deux tiers supérieurs, sillon circulaire profond, semblable à celui produit par une ligature énergique. M. Reclus a ôté cette bride dont il a fait faire l'examen histologique. C'est la première fois que nous voyons intervenir dans les cas de sillons congénitaux (Obs. XIII).

L'observation de M. Reclus inspire la thèse de Ladmiral.

Cette même année, sous le titre d'aïnhum indigène, le Dr Pineau du château d'Oléron rapportait l'histoire d'une petite fille de sept mois qu'il lui avait été donné d'observer. La malade présentait des sillons et des amputations congénitales des doigts et des orteils, sans autre malformation (Obs. XIV).

Tesdorpf à la même époque, dans une thèse soutenue à Munich rapporte un nouveau cas intéressant.

En 1886, M. Jeannel de Toulouse (1) rapporte l'histoire d'un enfant de quatre mois, porteur de nombreuses malformations héréditaires. A la main gauche une amputation spontanée avec cicatrice bien nette et bien centrale du cinquième doigt au-dessus de la première phalange. Les orteils du pied gauche manquent entièrement.

A la jambe gauche sillon profond qui nécessite l'intervention.

C'est là une observation très complète et intéressante, car elle montre réunies sur un même sujet les diverses phases de l'amputation congénitale : sillons légers, sillons profonds, amputation complète (Obs. XV).

M. Horteloup (2) a rapporté en 1887 à la Société de chirurgie l'histoire d'un malade alors âgé de 45 ans, qui outre des lésions existant à la main droite et à la main

1. Jeannel, *Gazette hebdomadaire de médecine de Paris*, 1886, p. 509.

2. Horteloup, *Bull. et mémoires de la Société de chirurgie*, 1887.

gauche présentait un sillon circulaire profond situé au-dessous du genou.

Cette même année, Redard (1) publiait un fait très intéressant, non seulement à cause des lésions que présentait l'enfant, qu'à cause de l'intervention chirurgicale qu'elles ont nécessité, et aussi parce qu'il y a eu examen histologique (Obs. XVI).

En 1888, M. Turgard de Lille (2), à l'occasion de quatre faits nouveaux publiait une très complète et très intéressante monographie sur la question (Obs. XVII-XVIII).

Plusieurs observations nouvelles sont publiées en 1889. C'est d'abord celle de M. le professeur Proust (3).

Il s'agit d'une jeune fille de vingt ans présentant à la partie inférieure de la cuisse droite deux sillons circulaires parallèles : un autre à la partie supérieure de la jambe du même côté. Il y avait aussi des sillons au gros orteil gauche et aux doigts de la main gauche.

De plus, amputations de l'index, de l'auriculaire droit et de l'index gauche (Obs. XIX).

Quelque temps après, Rouget dans sa thèse (4) publie l'observation d'une malade chez laquelle les quatre doigts de la main gauche ne possèdent que la première phalange. De même au pied gauche, le deuxième, le troisième et le gros orteil n'ont que la première phalange.

1. Redard, *Gazette méd. de Paris*, 1887.

2. Turgard, *Bull. médical du nord*. Septembre. Novembre 1888.

3. Proust, *Gazette des hôpitaux*, 4 avril 1889. *Malformations congénitales rappelant l'ainhum*.

4. Rouget, Th. Paris, 1889.

Un autre fait est présenté par M. Chaput à la Société anatomique (1).

Il s'agit d'une pièce trouvée à l'école pratique. Le sujet paraissait avoir été amputé du bras gauche. Le moignon était conique, sans adhérence de la peau à l'os. Il n'y a pas de trace de cicatrice. A cinq centimètres de l'extrémité du moignon existe une main rudimentaire. M. Chaput, s'appuyant sur l'absence de cicatrice et sur la présence de cette main atrophiée, conclut à une amputation congénitale. Il semble bien que ce soit là un fait d'hémimélie (Obs. XXII).

Enfin cette même année M. Leprevost du Havre (2) publie deux faits nouveaux. L'un a trait à une petite fille de trois ans présentant à la partie moyenne des cuisses un sillon étroit et profond. Une dépression exactement semblable se dessine à la partie moyenne des deux bras. Cette observation est malheureusement très incomplète. Dans l'autre cas, il s'agit d'un garçon de six ans présentant, outre de nombreuses malformations, des amputations et des sillons congénitaux (Obs. XX).

Dumas (3) publie un fait nouveau l'année suivante, il y a eu intervention chirurgicale et examen de la pièce.

Dans l'observation suivante (Obs. XXIII) il y a eu aussi intervention et examen de la pièce. Elle est due à Broussolle (4). Il s'agit d'un enfant du sexe masculin à

1. Chaput. *Bull. et mémoires de la Société anatomique*, 1889.

2. Leprevost. *Gazette médicale de Paris*, 1889. Deux cas de sclérodémie annulaire avec malformations congénitales.

3. Th. de Bordeaux, 1890.

4. Broussolle. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1890. T. VIII.

terme présentant à la jambe droite à l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs un sillon circulaire occupant toute la circonférence du membre.

En Allemagne, Otto Küstner (1) en publie un fait très intéressant.

Cette même année, deux cas sont communiqués à la Société d'anthropologie. L'un de M. Eschenauer qui présente une jeune personne à la main droite de laquelle les quatre doigts semblent avoir été détachés au niveau de la première phalange, avec la seconde, et les quatre moignons se sont soudés entre eux. Un doigt seulement de la main gauche a subi cette malformation. En outre ce sujet est atteint d'un pied-bot varus droit, et la phalange du gros orteil gauche est très mobile. A l'occasion de cette communication, M. Fauvelle rapporta avoir vu un fait analogue. Au pouce de chaque main la phalange ungéale était normale, mais celle qui l'unit au métacarpien correspondant était réduite à un cordon cutané présentant la longueur ordinaire de la phalange.

L'autre fait est dû à M. Variot. Il s'agit d'un enfant du sexe masculin où l'avant-bras droit est amputé à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs. (Obs. XXIV).

L'année dernière, M. Tournier dans la *Revue d'orthopédie*, citait deux faits nouveaux (Obs. XXV et XXVI).

Ce sont deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras, et fait exceptionnel, dans ces deux cas la mutilation ne s'accompagnait d'aucune autre malformation.

1. *Zeitschrift für Geburtshilfe und gynakologie*. Stuttgard, 1890. T. XX, 445-458.

Wiedemann en 1892 publie deux faits nouveaux.

Enfin en avril de cette année, notre excellent maître M. Bar, communiquait au congrès de la Société obstétricale l'observation dont nous avons parlé au début de ce travail, observation si intéressante et à cause des lésions que présentait l'enfant, et surtout à cause des anomalies curieuses qu'a montré l'examen du placenta. (Obs I).

Enfin, plus récemment encore, en mai dernier, MM. Barette et Vigot communiquaient l'observation d'une malade atteinte d'amputation congénitale.

J'ai vu cette malade dans le service de M. Barette, et je remercie vivement le distingué professeur de clinique chirurgicale de l'école de Caen, d'avoir bien voulu me donner l'observation. Cette malade fort intéressante était atteinte de polydactylie, de syndactylie. Il y avait en outre amputation des deuxième et troisième phalanges à trois doigts de la main gauche. Le gros orteil droit est amputé au milieu de la première phalange, il y avait de plus des sillons circulaires à plusieurs doigts et orteils (Obs. XXVII).

Nous en avons fini avec ce long exposé des faits publiés. Nous avons écarté avec intention toute théorie pathogénique des faits d'amputation, réservant cet exposé pour le chapitre suivant. C'est qu'en effet plusieurs théories ont été émises pour expliquer ces mutilations. Les unes sont vraies, les autres semblent devoir être rejetées.

Nous allons les exposer maintenant, et il sera plus facile de comprendre, après l'exposé qui précède l'ordre d'apparition de ces théories, pourquoi et comment elles ont presque nécessairement été proposées et défendues. Nous verrons que certains auteurs ont pu soutenir une théorie

pour la rejeter et même la combattre ensuite. Il eût été difficile d'exposer à peu près nettement cette seconde partie de notre sujet sans une relation aussi complète que possible des faits publiés.

C'est là notre excuse de l'avoir faite si longue.

CHAPITRE II

HISTORIQUE DES OPINIONS QUI ONT RÉGNÉ SUR LA NATURE ET LA GENÈSE DE LA LÉSION.

Les formes si nombreuses et si variées des amputations congénitales, leur aspect différent suivant le siège ou suivant le degré d'étendue de la lésion, leur concomitance avec d'autres malformations devaient piquer la curiosité et exercer la sagacité des observateurs. Aussi nombreuses sont les explications et les théories émises pour expliquer le mécanisme qui produit les amputations congénitales .

Si les théories sont nombreuses, c'est dire que les auteurs qui ont écrit sur la genèse de ces mutilations, sont loin d'être d'accord sur ce point. Quoi qu'il en soit, on peut diviser les différentes opinions en trois groupes principaux :

1° L'amputation est produite par une cause extérieure au fœtus, qui agit sur lui par compression ;

2° L'amputation est due à un processus morbide siégeant dans les membres du fœtus ;

3° L'amputation est produite soit par l'un de ces deux processus, soit par la réunion de ces deux causes.

Nous désirons dans ce chapitre faire l'historique de ces

différentes opinions : nous verrons dans quel ordre et pour quelles raisons elles ont été soutenues. Dans le chapitre suivant, nous montrerons quelle est à notre avis l'opinion la plus vraisemblable, nous basant pour cela sur l'étude macroscopique et histologique de la lésion.

Il est bien évident que nous ne tiendrons compte d'aucune de ces théories fantaisistes, produits de l'imagination populaire, et dont Haller déjà avait fait justice.

C'est surtout depuis le commencement de ce siècle que l'on a cherché à se rendre compte de la manière dont se produisent ces difformités.

Chaussier et ses prédécesseurs attribuent les amputations spontanées à un processus gangreneux.

C'est là une théorie qui a été vite abandonnée.

On ne s'explique pas, en effet, comment il pourrait y avoir gangrène sans que l'on en retrouvât trace, soit sur la partie amputée, soit sur le moignon du membre.

Il faut arriver à Montgomery en 1832 pour avoir une théorie vraiment plausible. Suivant cet auteur, les amputations congénitales et les sillons qui les accompagnent sont dus à la présence de brides membraneuses, brides qu'il croyait formées de lymphe plastique.

Le mécanisme de l'amputation d'un membre entouré d'une telle ligature, reconnaît d'après Montgomery deux causes : d'abord la rétraction propre à la fausse membrane elle-même, puis l'accroissement du membre qui s'étrangle sur la ligature à mesure qu'il grossit. L'opinion de l'auteur écossais fut admise par tout le monde. En première ligne, il faut citer Simpson, qui a réuni un grand nombre de faits, Crédé aussi qui rapporte un fait très

curieux. Il s'agissait d'un fœtus de quatre mois. A la main droite, du doigt du milieu partait un long filament très mince, long de 13 centimètres, et flottant librement par son autre extrémité dans le liquide amniotique. La dernière phalange du cinquième doigt était presque totalement séparée du doigt par un sillon profond. Livius Furst, Simonart acceptent entièrement la théorie de Montgomery.

De nouveaux faits viennent encore l'appuyer, d'une façon irréfutable, semble-t-il. Ce sont ceux de Moreau, de Broca, de Follin, quand en 1857 Hillairet présente une très intéressante observation (Obs. V), où il est démontré d'une façon indiscutable que le cordon peut produire une action constrictive suffisante pour amener une amputation presque complète de la tête.

Des cas du même genre furent bientôt publiés en Allemagne et en Angleterre, et dans un cas de Crédé (1), le cordon n'était pas plus gros que le doigt. Le cordon faisait huit tours autour de lui. Enfin Goubaux (2) appuyait cette théorie d'observations faites chez les animaux où il avait vu l'amputation produite par le cordon.

Jusqu'à présent nous voyons que l'amputation congénitale est toujours déterminée par l'action d'un corps extérieur : bande ou bride amniotique, ou cordon ombilical. Pour tous les auteurs que nous avons cités, l'amputation est causée par la pression plus ou moins continue qu'exerce un corps extérieur sur le membre.

1. M. f. g., t. I, p. 33.

2. *De l'ectromélie et de l'amputation spontanée des membres chez les animaux domestiques. Société de biologie, 1865.*

Mais entre temps, une nouvelle opinion était émise. Le professeur Martin d'Iéna en 1858 prétendait que pour qu'il y eût amputation il fallait fracture préalable du membre.

Il apportait à l'appui de cette théorie une observation fort intéressante (Obs. VI). L'enfant qui en fait le sujet, était né avec une amputation du bras, et le moignon présentait à son extrémité inférieure une plaie d'un rouge brun, humide, ni saignante, ni suppurante, mais l'os faisait un peu saillie au dehors. Le fait évidemment, mérite considération, mais outre que c'est le seul exemple de cette nature que nous ayons pu recueillir, il semble bien difficile d'admettre qu'il y ait toujours fracture préalable. En tous cas, on ne peut expliquer par ce processus la formation des sillons congénitaux.

Wenzel Gruber attribue aux brides amniotiques les amputations qui existent sur le sujet dont il publie l'observation (Obs. VII).

Enfin Raschkow rapporte un cas d'amputation du bras, où l'influence du cordon ne peut être mise en doute (Obs. VIII).

Nous arrivons maintenant à des théories où les causes mécaniques sont absolument rejetées. Dès 1859 Kristeller (1) croyait qu'il y avait production intra-utérine d'une inflammation circonscrite de la peau : pour les doigts par exemple, un panaris, puis formation d'une bande de tissu cicatriciel qui par sa rétraction amènerait graduellement l'obstruction des vaisseaux et l'amputation du doigt.

1. Kristeller. M. f. g., t. XIV, p. 87.

Pour Menzel (1) l'amputation est due à une genèse épithéliale exagérée, qui refoulerait le derme vers la profondeur. « L'hypothèse d'un retrait de la peau se trouve justifiée, dit-il, par l'étroitesse et la profondeur du sillon, et par l'existence et l'arrangement des papilles. Cette idée de rétraction épithéliale, amenant un étranglement du doigt, paraîtrait peut-être moins étrange s'il était établi que la peau joue par sa rétraction propre un certain rôle dans le développement et la conformation des doigts. ».

Aucun auteur n'a suivi Menzel dans sa tentative d'explication : néanmoins, cette nouvelle théorie est importante dans l'histoire des amputations congénitales. C'est en effet la deuxième fois que nous voyons tenter d'expliquer les phénomènes qui nous occupent, par un processus siégeant dans les membres du fœtus, et indépendant de toute cause extérieure.

Beauregard dans le chapitre qu'il a consacré dans sa thèse (2) aux amputations congénitales, ne se prononce pas catégoriquement. Les unes, selon lui, sont dues à une cause extérieure (brides, cordon), les autres à une cause inconnue.

Une nouvelle théorie est émise en 1876. Maurice Longuet, à propos d'un enfant présentant, outre des amputations congénitales de nombreuses malformations (Obs. XI), pense que toutes ces lésions doivent être mises sur

1. Menzel. *Archives de Langenbeck*. Bd 16 Heft 3, 1874. Traduit dans Beauregard. Th. Paris, 1875.

2. Beauregard. *Séméiotique des dactylolyses*, Thèse de Paris, 1875.

le compte d'ulcérations produites par ces modifications nerveuses auxquelles on rattache les troubles trophiques. Il appuie cette hypothèse sur :

1° Altérations multiples des centres nerveux, traduite par l'hydrocéphalie, pieds-bots varus d'un côté, valgus de l'autre.

2° Existence d'une altération atrophique évidente de l'index de la main gauche, lequel index est resté libre, parce que le pouce n'a pas été altéré, et que d'autre part le médius manque.

3° Modifications observées dans les doigts soudés ; brièveté et amincissement des doigts, absence des ongles, atrophie des petites phalanges, et enfin aspect des tissus qui présentent tous les signes d'une inflammation cutanée de date ancienne et complètement reposée.

M. Bar dans le travail qu'il a publié en 1882 croit que la formation du sillon est due à une transformation fibreuse de toutes les parties du doigt.

M. Reclus dans l'observation qu'il a communiquée en 1883 à la Société de Chirurgie, voyait dans l'amputation congénitale une lésion identique à l'aïnhum, et son élève Ladamiral à propos de cette même observation pensait que les amputations congénitales ne sont que des troubles trophiques sous la dépendance du système nerveux central. M. Reclus d'ailleurs, quelques années plus tard, revenait complètement sur son ancienne opinion.

La même année le Dr Pineau publiait un cas d'aïnhum indigène. Il s'agit là en réalité d'un fait d'amputation congénitale.

Ici se place l'histoire de l'aïnhum, affection analogue

à l'amputation spontanée. Cette affection nommée fad-dititi par les malgaches, aĩnhum par les nègres africains a été décrite en 1867 par le Dr Brésilien Da Silva Lima, qui la considérait comme propre aux nègres de race africaine, opinion partagée du reste par Moncorvo de Figueiredo (1875).

Mais en 1867 le Dr Collas en observait quelques exemples chez les Hindous, et le Dr Corre en rencontrait chez des métis de la race Malgache et de la race Cafre.

Enfin en 1879 le Dr Guyot l'observait chez un enfant néo-calédonien et en 1880 sur des insulaires de Gilbert et de Panaupa.

Cette affection présente, quant à la forme, une très grande analogie avec l'amputation congénitale. Mais elle n'est pas congénitale, et se localise aux doigts et aux orteils. En réalité, c'est une maladie absolument différente de l'amputation congénitale, et dont il faut complètement la séparer. M. Reclus s'appuyant et sur l'anatomie pathologique et sur la pathogénie, l'a absolument démontré dans une remarquable communication à la Société de chirurgie (1).

Depuis Longuet jusqu'à notre époque aucune théorie nouvelle n'a été émise. Les auteurs se partagent : les uns tenant pour les brides amniotiques, les autres pour les troubles trophiques. Jeannel de Toulouse va même jusqu'à nier l'action des brides amniotiques. Pour lui les

1. Reclus. *Bull. et mémoires de la Société de chirurgie*, 1889, t. 429.

brides amniotiques sont inconcevables embryologiquement, et elles seraient incapables d'agir mécaniquement pour produire les sillons des amputations. Les sillons congénitaux, et les amputations qu'ils préparent sont des lésions trophiques du genre sclérodermie. L'opinion du professeur de Toulouse est manifestement trop exclusive, et l'on ne saurait nier l'action des brides amniotiques, non plus que celles du cordon. Nous en avons donné des observations péremptoires.

Redard, Proust, Rouget, Leprevost considèrent les amputations congénitales comme produites par des lésions du genre sclérodermie.

Turgard, qui a fait sur ce sujet un travail très-complet, admet l'action des brides et du cordon, au moins pour certains cas. Mais, dit-il, nous croyons qu'il est des cas, pour l'explication desquels on doit recourir à une cause plus générale, constitutionnelle, produisant un trouble de nutrition locale encore mal déterminé.

Probablement dans ces cas le sillon est dû à une sclérose de la peau dans laquelle le tissu conjonctif de nouvelle formation vient à se rétracter et amenant ainsi la formation graisseuse des parties sous-jacentes (1).

Pour Rouget, la théorie la plus acceptable est celle qui les rapporte à un trouble des centres nerveux. Dumas au contraire les rapporte à des compressions par brides amniotiques.

Broussolle admet que les amputations complètes sont dues à l'action des brides amniotiques. Mais les sillons

1. Turgard. *Bulletin médical du Nord*, septembre 1888.

congénitaux n'ont pas la même origine et sont attribuables à un vice de développement dont la nature nous est aussi inconnue que celle qui préside à la genèse des pieds bots.

Tournier (Obs. XXV et XXVI) pense que dans les deux cas qu'il communique, la lésion localisée, vraisemblablement d'ordre mécanique, fait songer à un étranglement du membre par le cordon. « Pour éviter les objections tirées de la gêne circulatoire qui résulteraient de ce rôle du lien constricteur, rien n'empêche de supposer que l'enroulement du cordon ne trace qu'un faible sillon sur le membre et que n'interviennent que consécutivement à cette cause irritative permanente des phénomènes secondaires, tels que formation d'un tissu fibreux. Celui-ci agirait ensuite pour son propre compte en enserrant et coupant progressivement les tissus. Notre hypothèse combine la théorie de l'étranglement par le cordon avec celle de l'étranglement par les brides pseudo-membranes. »

Enfin, notre maître M. Bar, considère que les amputations congénitales reconnaissent pour cause une constriction amenée par des brides amniotiques. Celles-ci agissent de la même façon que l'a indiqué Broussolle pour le cordon ombilical, et il y aurait formation d'un tissu fibreux secondaire. C'est ce qui semble ressortir nettement de notre observation I.

Telles sont les différentes opinions qui ont été émises au sujet de la production des amputations congénitales. Ces divergences semblent tenir à ce que les différents observateurs n'ont pas suffisamment dégagé les ampu-

tions congénitales des autres lésions qui les accompagnent le plus souvent. Il semble qu'en étudiant la mutilation elle-même, sans se préoccuper des phénomènes connexes de syndactylie, de brachydactylie, etc., on puisse arriver à expliquer par une théorie unique tous ces faits dissemblables en apparence, non en réalité. C'est ce que nous tâcherons de montrer dans le chapitre suivant.

DESCRIPTION DES AMPUTATIONS CONGÉNITALES ET DES
SILLONS. LEURS CAUSES.

1° *Description clinique.*

Nous avons vu dans les chapitres précédents que les amputations congénitales présentaient des variétés multiples, tant au point de vue de la lésion qu'au point de vue de leur siège.

Nous allons tâcher de donner une description exacte de ces différentes formes, d'établir quel est le siège de prédilection de ces mutilations, et nous donnerons les différents examens histologiques qui ont pu être pratiqués. Il est bien entendu que nous laissons systématiquement de côté les descriptions des malformations qui accompagnent presque sans exception les amputations congénitales.

L'amputation est rarement unique, et à part les observations de Martin et de Tournier où nous voyons la lésion siéger uniquement au bras dans le premier cas, à l'avant-bras dans les deux autres, on peut dire que l'amputation est toujours multiple.

Son siège est extrêmement variable. Au dire de Montgomery, de Simpson, le côté gauche serait plus souvent atteint que le côté droit. C'est là un fait qui n'est pas suffisamment démontré.

Quelle que soit la nature de l'agent qui détermine l'amputation, celle-ci peut s'observer sur toutes les parties du corps qui par leur forme se prêtent à l'enroulement des brides ou du cordon.

Les différents segments des membres peuvent donc être affectés, mais avec une inégale fréquence.

Les doigts et les orteils sont le plus fréquemment atteints, puis les jambes à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs. La jambe encore, mais au-dessous du genou, et l'avant bras au-dessous du coude. En dernier lieu, le bras et la cuisse.

C'est donc en général vers l'extrémité des membres qu'on rencontrera le plus souvent l'amputation congénitale. L'aspect extérieur variera suivant que l'on examinera le membre au-dessus ou au-dessous d'un sillon, ou au niveau de ce sillon.

Le sillon lui-même est loin de présenter constamment la même disposition. Tantôt (Obs. XX) il est absolument superficiel ; si superficiel qu'il semble tracé avec la pointe d'une aiguille.

D'autres fois, et c'est le cas le plus fréquent, il est plus marqué, présentant un millimètre de largeur, avec un ou deux millimètres de profondeur. Ces dimensions peuvent d'ailleurs s'accroître considérablement ; dans cette même observation nous voyons le sillon qui siège à la cuisse assez profond pour recevoir le médius. Dans quelques cas, rares il est vrai, comme dans l'observation de Turgard et la dernière de M. Bar, nous voyons les muscles sectionnés et le sillon aller presque jusqu'à l'os. Enfin tout à fait exceptionnellement, ce sillon peut être assez

profond pour réduire la portion du membre étranglée à un mince pédicule, qui peut tomber dans la suite, et on a une amputation spontanée (Obs. XXVII).

Variable dans sa largeur et sa profondeur, le sillon l'est aussi dans sa forme. Il est ou circulaire ou semi-circulaire. Aux doigts et aux orteils, il est généralement semi-circulaire.

Il siège à la face dorsale des doigts, et vient se perdre sur leurs parties latérales. Au bras ou à la cuisse il est généralement complètement circulaire. Il semble que la forme du sillon soit en raison directe de la gravité de la lésion : si le sillon est circulaire, il est en général très profond, et la stricture a porté sur toutes les parties molles. S'il est semi-circulaire ou à peine marqué, sa profondeur est moindre ou nulle.

La peau au niveau du sillon présente peu de modifications. « Elle semble un peu amincie, est le siège d'une exfoliation épithéliale assez abondante.

C'est en somme ce que l'on observe dans les plis de la peau que présentent les enfants doués d'un certain embonpoint (1). »

Au-dessus du sillon l'aspect du membre n'est pas changé. Il a sa forme et son volume habituels; la peau non plus n'est pas modifiée.

Au-dessous du sillon, au contraire, on constate des modifications assez sensibles. A la vérité, ces modifications n'existent pas toujours, mais en général il y a atrophie ou hypertrophie.

1. Turgard, *l. c.*

Buchanan (1) voulait voir dans la première disposition une règle générale. Cette opinion est trop absolue, et avec Turgard nous croyons que l'hypertrophie constitue la déformation la plus fréquente. Dans ces cas, il n'y a peut-être pas hypertrophie vraie, mais il y a du gonflement, le membre est plus ou moins œdématié.

La peau dans ces régions œdématiées est lisse, tendue, transparente. La consistance, dit Turgard, offre une dureté considérable, surtout si les parties sont le siège d'un œdème remontant à un temps assez long. Là le doigt ne peut imprimer son empreinte. Dans les parties où l'œdème est plus récent, la peau est moins lisse, moins tendue, se déprime plus facilement sous le doigt.

Nous venons de voir le sillon, première étape de l'amputation congénitale, aux différents degrés de son processus. Nous l'avons vu une ligne à peine marquée, puis un peu plus profond sans retentissement sur la circulation du segment de membre affecté; nous l'avons vu se creusant de plus en plus et arrivant jusqu'à l'os.

Supposons que son travail soit achevé, et que l'exérèse du membre ou du segment de membre soit complète.

Nous avons alors une amputation congénitale, et dès maintenant nous devons considérer deux cas : ou l'amputation a été produite par le cordon ou elle a été produite par des brides amniotiques.

Dans le premier cas, l'amputation s'est produite sur le

1. *Case illustrative of the etiology of spontaneous amputation of the limbs of the fœtus in utero* (Ann. of med. sc., 1839, p. 522).

bras, ou sur la cuisse : les deux segments supérieurs des membres sont en effet le siège des amputations par le cordon. C'est là d'ailleurs un fait qui s'impose pour ainsi dire, car on ne s'expliquerait pas très bien comment le cordon pourrait opérer une stricture suffisante pour amener l'amputation d'un organe aussi petit qu'un doigt ou qu'un orteil.

Dans les cas d'amputation par le cordon le moignon serait plus conique que dans les cas d'amputation par brides. Cette assertion ne s'appuie pas sur un nombre d'observations suffisant. Notons d'ailleurs en passant, que le cordon peut produire un simple sillon sans aller jusqu'à l'amputation complète. Le cas de Rashkow (obs. VIII) en fait foi ; nous voyons en effet un étranglement notable au niveau du tiers moyen du bras, s'étendant obliquement de la partie médiane aux côtés du membre.

Dans les cas d'amputation par brides, le moignon n'a plus la forme conique comme précédemment. On a un moignon analogue à celui qui serait donné par une amputation circulaire, et la peau qui recouvre ce moignon, forme une petite cicatrice. Cette cicatrice est importante, puisque c'est sur elle que se basent un certain nombre d'auteurs pour différencier l'amputation congénitale de l'ectromélie.

2° Description histologique.

Après avoir décrit les lésions macroscopiques que présentent les amputations congénitales, il est utile de don-

ner les résultats fournis par l'examen histologique. Ces examens, trop peu nombreux malheureusement, ont pu être pratiqués sur des pièces d'autopsie comme dans le premier cas de M. Bar et plus tard dans celui de M. Variot, ou sur des pièces provenant d'interventions chirurgicales. Nous verrons plus loin que dans quelques cas, pour rétablir la circulation compromise dans les membres par suite de la compression trop grande exercée par les sillons circulaires, quelques chirurgiens ont enlevé une portion de ces sillons ou de ces brides. Ce sont ces pièces qui font le sujet des examens microscopiques dont nous allons parler maintenant.

La première observation dans laquelle l'examen histologique ait été pratiqué, est celle de M. Bar, qui a étudié avec le plus grand soin les modifications des tissus, en les comparant aux tissus sains d'un enfant du même âge. Voici le résultat de son examen :

Sillon. — 1° Versant supérieur. — Au fur et à mesure que l'on se rapproche du fond du sillon, on voit les papilles se déformer ; les vaisseaux qui s'y rendent sont plus larges que dans les parties normales de la peau. Le derme présente une structure fibreuse de plus en plus accentuée et il est un peu épaissi. On voit encore quelques glandes sudoripares, mais comme étouffées par le tissu fibreux qui les entoure.

2° Fond du sillon. — La peau est très modifiée, l'épiderme présente une grande épaisseur ; il semble former plusieurs couches décollées les unes des autres, et entre lesquelles on voit un amas noir dont il est impossible de déterminer la nature, mais que je crois formé d'un amas

de matières étrangères, qui se sont accumulées en ce point pendant la vie de l'enfant.

Le derme ne présente plus de vestige de papilles ni de glandes.

Il forme une masse de tissu fibreux qui se continue sans ligne de démarcation avec le périoste. Au niveau des gâines des tendons des extenseurs et des fléchisseurs, tous les tissus sont transformés en un bloc de tissu fibreux qui va de l'épiderme à l'os, qui a subi toutes les altérations de l'ostéite chronique. Au milieu de cette masse fibreuse on voit un grand nombre de vaisseaux bien injectés, formant un faisceau destiné à établir la communication entre les deux segments de doigt.

3° *Versant inférieur.* — L'épiderme est très épais. On voit que les vaisseaux des papilles affectent la même disposition qu'au niveau des parties saines, mais ici ces papilles sont petites, ratatinées et manquent souvent.

On voit çà et là des canaux excréteurs des glandes sudoripares, mais en moins grand nombre qu'à l'état normal. Quant aux glandes, elles sont petites, atrophiées, et les pelotons qu'elles forment n'atteignent pas le quart du volume qu'ils ont dans les points où la peau est normale.

Le derme est très épaissi, et présente une structure fibreuse très accusée.

M. Bar étudie ensuite la structure de la partie sous-jacente à l'étranglement.

« Nous avons pensé par l'examen clinique qu'il s'agissait seulement ici d'un œdème pur et simple. L'examen histologique nous a montré qu'il y avait quelque chose de plus. En effet, l'épiderme a son aspect normal,

mais le derme ne présente plus de papilles ; les vaisseaux sanguins sont très rares, à peine en voit-on quelques-uns sillonner les couches superficielles du derme.

Les glandes sudoripares forment de petites masses éparpillées en faible nombre dans le derme qui est épaissi, a une structure fibreuse très accentuée, et vient sans ligne de démarcation se continuer avec le périoste osseux. On voit de plus dans l'épaisseur de ce tissu des vaisseaux lymphatiques ectasiés.

L'articulation de la première phalange avec la deuxième est saine.

En somme, nous avons là une dermite fibreuse hypertrophique : ce ne sont pas les altérations de l'œdème simple, mais les lésions éléphantiasiques que l'on rencontre dans la peau, lorsque celle-ci a été soumise à un œdème prolongé.

La seconde observation dans laquelle l'examen histologique ait été pratiqué, est celle qu'a présentée M. Reclus à la Société de chirurgie en 1883 (Obs. XIII).

L'enfant présentait une amputation spontanée au-dessus de la malléole. M. Reclus enleva une partie de l'étranglement. Le fragment de peau a été examiné par M. Suchard, du collège de France, qui décrit ainsi les lésions qu'il a observées :

« Au-dessus et au-dessous du sillon constricteur, il n'a constaté aucune altération de la peau, souple, bien nourrie et sans trace d'inflammation ancienne ou récente ; ses glandes sont intactes et ses papilles sont normales. Au niveau du sillon, l'épiderme est sain, mais le derme a subi d'importantes modifications. Il n'y a plus dans son

épaisseur, d'alvéoles pleins de graisse, le tissu adipeux sous-cutané fait défaut ; à leur place on trouve la trame serrée du tissu fibreux dont les faisceaux perpendiculaires à l'axe du membre forment en ce point, un épaississement considérable. Cette lésion est identique à celle de l'aïnhum avec cette différence toutefois que dans les cas d'aïnhum étudiés par M. Suchard, les fibres étaient plus tassées, et avaient revêtu l'aspect d'un tendon. »

Jeannel en 1886 arrivait à des conclusions à peu près analogues (Obs. XV.) Le derme seul présente une altération au niveau de la concavité du sillon ; il est là véritablement sclérosé, c'est-à-dire qu'il est composé de trousseaux fibreux, épais, enlacés, serrés les uns contre les autres, qui augmentent son épaisseur et sa densité au point de la doubler.

Suchard l'année d'après, faisait un nouvel examen, sur un fragment de bride qui lui était communiqué par Redard et arrivait aux mêmes conclusions que lors de son premier examen :

« L'épiderme est sans modifications. Les lésions principales existent dans le tissu conjonctif sous-dermique. Ce tissu conjonctif présentait la sclérose comme lésion dominante.

Dumas (Th. de Bordeaux, 1890) arrive à des conclusions analogues. Suchard à propos de l'observation de Broussolle (Obs. XXIII) fait un troisième examen histologique qui confirme les précédents.

M. Variot enfin (Obs. XXIV) arrive à un résultat semblable. Mais son examen a porté également sur les centres nerveux. En voici le résultat :

« Les coupes de la moëlle révèlent une atrophie portant à peu près uniquement sur la corne antérieure et la corne postérieure du côté de l'amputation.

Les cordons blancs sont symétriques des deux côtés de la moëlle. Au contraire, l'asymétrie est frappante, surtout quand on considère à un faible grossissement les deux cornes antérieures.

La corne antérieure du côté amputé est d'un quart plus petite que l'autre.

En somme, il y a une atrophie en masse de la substance grise, sans pouvoir affirmer qu'il n'y ait pas d'autre lésion qui nous échappe. »

3° Cause des amputations congénitales.

Des différents examens histologiques que nous venons de rapporter, il ressort un fait constant. C'est la transformation fibreuse du derme au niveau du sillon congénital.

Or, c'est précisément cette transformation qui a empêché bon nombre d'auteurs de reconnaître comme cause des sillons les brides amniotiques. Si ces auteurs reconnaissent pour vrai qu'il y a des cas indéniables d'amputations congénitales produits soit par la constriction du cordon, soit par des bandes ou des brides, ils se refusent à admettre que la production des sillons reconnaisse le même processus. D'où les diverses théories expliquant par des troubles trophiques la genèse des sillons congénitaux.

Et pourtant, ne serait-il pas possible d'expliquer par la théorie mécanique, les différentes phases de l'évolution pathogénique des sillons congénitaux.

D'abord, il y a le fait d'observation indiscutable : c'est la présence de brides autour des doigts ou à l'extrémité des doigts (Montgomery, Broca, Bar). Comment agissent ces brides ? Montgomery l'a bien montré, et c'est son explication que nous donnons ici.

« La constriction d'un membre entouré d'une telle ligature reconnaît deux causes : d'abord la rétraction propre à la fausse membrane, puis l'accroissement en volume du membre, qui à mesure qu'il grossit s'étrangle davantage sur la ligature. En même temps, les parties molles ne sont pas divisées, mais déprimées et portées en dedans jusqu'aux os, de sorte que lorsque la section est complète, la peau recouvrant la surface de section, le moignon paraît cicatrisé. »

Ces brides amniotiques sont parfois très minces. Qui empêche d'admettre qu'à un moment donné elles se sont rompues. Le corps étranger faisant office de ligature n'existe plus, et l'amputation est incomplète. Si l'influence de la bride elle-même n'existe plus elle a pu être la cause première qui détermine la formation de l'anneau fibreux intradermique. Si l'adhérence s'est rompue de bonne heure on a un sillon à peine marqué. On aura un sillon d'autant plus profond que la bride aura subsisté plus longtemps. Tournier émet un avis semblable (1).

M. Bar aujourd'hui admet également que les sillons

1. Tournier. *Revue d'orthopédie*, 1891.

congénitaux ne sont que les premiers degrés de l'amputation congénitale, et que les deux lésions reconnaissent pour processus causal primitif l'adhérence des brides amniotiques.

Déjà en 1883, Trélat à la Société de Chirurgie, lors de la communication de M. Reclus, disait : « Rien n'empêche d'admettre que la constriction du membre pendant la vie intra-utérine ne puisse être la cause productrice de ce tissu fibreux plus ou moins épais, et partant plus ou moins énergique. La bride resterait la cause première et déterminerait la formation de l'anneau fibreux intradermique qui évoluerait à son tour et produirait les lésions secondaires : œdèmes, atrophies, dystrophies proportionnelles à sa puissance. »

Et d'ailleurs pareil fait se produit dans la nature. Certaines lianes, qui dans les forêts entourent les arbres, font office de véritables ligatures. L'arbre se rétrécit au niveau de la liane, formant bourrelet au-dessus et au-dessous de l'obstacle. Il se forme là un véritable sillon, qui pourrait aller jusqu'à l'étranglement complet de l'arbre. Nous savons aussi que dans ces cas l'écorce de l'arbre enserré n'est jamais altérée.

Nous dirons donc que l'opinion de Trélat, reprise par M. Bar, nous semble la plus conforme à l'observation, elle rend compte de tous les faits d'amputation congénitale, et permet d'expliquer, ainsi que le voulait Montgommery, cette curieuse mutilation par le fait de brides amniotiques se détachant des membranes pendant la vie intra-utérine.

Sous quelle influence se forment ces brides. Est-ce par

suite d'une maladie des membranes de l'œuf? Cette hypothèse, qui a été émise par un certain nombre d'auteurs, semble bien difficile à justifier. Est-ce par suite de traumatismes quelconques? Dans un certain nombre de nos observations, nous voyons des chutes sur le ventre pendant la grossesse, chutes qui d'ailleurs n'ont jamais amené de complications.

L'influence des maladies générales? Nous n'avons aucun renseignement à ce sujet. Dans l'observation de M. Bar nous voyons la mère de l'enfant qui présente des amputations, avoir des hémorrhagies multiples depuis plusieurs années. Mais elle a eu précédemment un enfant bien constitué.

L'hérédité joue peut-être un certain rôle : dans le cas de Turgard elle semble exister (Obs. XVII et XVIII).

En somme, au point de vue étiologique, nous ne savons rien de précis, et nous devons nous en tenir à la constatation des faits. Il existe des brides provenant des membranes de l'œuf, et qui en s'enroulant autour d'un membre ou d'un segment de membre aboutissent à l'amputation congénitale.

Tel est le fait : quelles en sont les conséquences? C'est ce que nous allons étudier dans le chapitre suivant.

CONSÉQUENCES DES AMPUTATIONS CONGÉNITALES, AVENIR
RÉSERVÉ AUX ENFANTS, DIAGNOSTIC, TRAITEMENT.

Une question qui se pose immédiatement à l'esprit quand on a vu des enfants atteints d'amputation congénitale, la première idée qui surgit c'est de se demander ce que deviendront les enfants qui naissent ainsi mutilés, quel est l'avenir qui leur est réservé ? Nous répondrons à cette question dans ce chapitre, et nous verrons aussi quel est le traitement que l'on peut opposer aux sillons congénitaux. Il est bien évident que nous n'avons pas à nous occuper de l'amputation complète. En pareil cas, le mal est sans remède. Il est aussi intéressant de savoir si l'amputation congénitale a une influence quelconque sur l'évolution de la grossesse et sur l'accouchement. C'est cette question que nous traiterons la première ; nous verrons ensuite ce qu'il advient des enfants mutilés, et après avoir fait le diagnostic différentiel de la lésion nous en étudierons le traitement en quelques lignes.

A. — *Conséquences des amputations congénitales au point de vue obstétrical.* — Nous serons très brefs à ce sujet. L'évolution de la grossesse ne semble pas modifiée ; et toutes les observations que nous avons lues ne donnent aucun détail à cet égard.

Dans un certain nombre de cas, les enfants sont mort-nés ou nés avant terme.

Les amputations congénitales ou les malformations qui les accompagnent peuvent-elles être incriminées comme causes de ces accouchements prématurés? L'accouchement prématuré ne serait-il pas au contraire la cause des lésions? C'est ce qu'il nous est impossible de dire dans l'état actuel de nos connaissances.

L'amputation congénitale peut-elle retarder ou empêcher l'acte de l'accouchement?

Dans un fait très remarquable dû à Ch. Bleeck et rapporté par Montgommery, il y avait une présentation du siège. Le fœtus était déjà sorti jusqu'aux aisselles; l'accoucheur chercha à dégager un bras, ce qu'il fit sans difficulté, mais l'autre résista à tous ses efforts. Il était fixé d'une manière si inébranlable que le chirurgien après avoir usé d'une certaine force dut cesser toutes ses tentatives. Dix minutes après une violente secousse expulsa à la fois la tête, le bras et l'arrière-faix.

La cause de la résistance fut alors reconnue : le bras gauche était étranglé dans un anneau fibreux, et dans lequel il avait été presque complètement amputé. Cet anneau était formé par une bande pseudo-membraneuse, forte et résistante, d'un pouce et demi de long, qui partait de la partie supérieure du cordon ombilical, et venait se terminer à la surface du placenta auquel elle adhérait solidement.

Dans un cas d'encéphalocèle pariéto-occipitale et d'ectopie extra-thoracique du cœur causées par des adhé-

rences amniotiques, et rapporté par A. Broca (1), nous voyons qu'au moment de l'accouchement une bride fibreuse qui s'insérait, à la base de l'encéphalocèle d'une part et à l'amnios d'autre part dut être coupée. Nous ne citons ce cas que par analogie, et nous pouvons dire que la présence de brides amniotiques ne doit pas être considérée comme un obstacle à l'accouchement.

En résumé l'amputation congénitale est sans conséquence au point de vue obstétrical.

B. — *Avenir réservé aux enfants.* — Les amputations congénitales semblent sans influence aucune sur la vie et sur le développement de l'enfant. L'enfant qui naît avec l'amputation complète est et reste mutilé pour la vie; mais la lésion ne s'aggrave pas, il n'y a pas de tendance au sphacèle, il n'y a jamais d'ulcérations au niveau du moignon.

S'il y a seulement sillon congénital le pronostic est très favorable. Le sillon constricteur a en effet la plus grande tendance à rester stationnaire; il diminuerait plutôt comme dans le dernier cas de M. Bar. Dans quelques cas cependant on aurait vu le sillon augmenter de plus en plus, et aboutir à l'amputation totale. Ces cas sont peu nombreux. L'un est dû à M. Lannelongue (2) où l'on voit trois des orteils qui existaient le premier jour de la vie tomber dans la première quinzaine qui a suivi la nais-

1. A. Broca. — *Annales de gynécologie et d'obstétrique*, 1889, t. XXXII, p. 197.

2. *Archives de tocologie*, 1882. — *Anomalie de trois membres, par défaut.*

sance. Dans un fait de Trélat, rapporté par M. Reclus (1) le malade affirme que vers sept ou huit ans il perdit deux orteils du pied droit.

Dans un cas de Menzel (Obs. IX), l'amputation eut lieu à 44 ans, mais ce fut à la suite d'un traumatisme, qui nécessita l'intervention du chirurgien.

Enfin dans un cas de Guyot (*Progrès médical*, 7 mai 1881) une femme atteinte de malformations multiples prétendit que son médius était tombé spontanément il y avait seulement quatre semaines.

Tout récemment enfin, dans l'observation du Dr Barlette (Obs. XXVII) nous voyons que la malade se rappelle avoir perdu son gros orteil du côté gauche vers l'âge de neuf ans.

Cela fait en somme quatre cas seulement, dans lesquels le sillon congénital se serait terminé par l'amputation, mais, comme le fait remarquer M. Reclus, jamais le chirurgien n'a assisté lui-même à l'amputation spontanée.

Il y a d'ailleurs des états intermédiaires dans la gravité des lésions produites par le sillon. Dans quelques cas, la circulation a pu se trouver compromise dans le segment inférieur des membres atteints. L'intervention chirurgicale, comme nous le verrons plus loin, a donné d'excellents résultats, et l'on peut dire que le sillon congénital en lui-même ne présente pas de gravité.

Mais nous savons que la mutilation qui nous occupe s'accompagne toujours ou à peu près de malformations diverses :

1. Reclus. Société de chirurgie, 1889. Sur une observation d'aïn-hum.

Syndactylie, brachydactylie, etc. Ce sont là des faits qui sortent un peu de notre sujet : nous n'en dirons donc que peu de mots. Mais il est intéressant de signaler avec quelle adresse ces malades se servent de leurs membres malformés, ou suppléent par un autre membre l'organe qui manque. C'est ce qui ressort d'un certain nombre d'observations telles que celles de Pineau, Rouget, Barette, où nous voyons les malades coudre, tricoter, se livrer à leurs occupations comme si leurs mains et leurs doigts étaient normaux. Dans ce même ordre d'idées, nous devons signaler l'observation célèbre, dans laquelle Broca (1) raconte l'histoire de l'Ecossais James Ledgerwood. Les deux bras de cet homme se terminaient près de l'articulation du coude en moignons arrondis. La cuisse gauche se terminait de la même manière au niveau du genou. Le membre abdominal droit était à peu près complet; toutefois il ne portait que quatre orteils. Le gros orteil est extrêmement mobile et beaucoup plus volumineux que normalement. Avec cet orteil, il exécute tous les actes possibles : écrit, enfile une aiguille, etc.

Nous rapportons ce fait plutôt à titre de curiosité, mais il nous est maintenant permis de conclure que les amputations congénitales et les sillons ne présentent aucune importance relativement à la vie et au développement des individus.

Ces lésions constituent, il est vrai, une infirmité, mais permettent, ou à peu près, tous les actes de la vie ordinaire.

1. Broca. *Bull. et mémoires de la Société anatomique*, 1852.

C. — *Diagnostic.* — Et d'abord est-il possible avant l'accouchement de reconnaître la malformation du fœtus. Ce diagnostic précoce n'a pu être fait qu'une seule fois : c'est dans le cas de Fitsch où chez une femme arrivée vers le septième mois de sa grossesse, il s'échappa du vagin un pied très bien conformé, séparé au niveau des malléoles et dans un état de conservation parfaite. Deux semaines après, la femme accoucha d'un enfant amputé de la jambe droite (1).

Il n'existe pas dans la science d'autre cas analogue, et la mutilation n'est reconnue qu'au moment de la naissance.

La mutilation constatée, avec quoi pouvons-nous la confondre ?

S'il n'y a que des sillons congénitaux, il n'y a de diagnostic à faire qu'avec l'aïnhum.

Mais nous savons que c'est là une maladie des pays chauds, rarement congénitale. Elle se limite aux orteils ; on a même dit longtemps au cinquième orteil : elle aboutit fatalement à l'amputation complète.

Différente dans son évolution, l'aïnhum est également dissemblable au point de vue histologique. Les sillons congénitaux et l'aïnhum constituent donc deux lésions absolument différentes. C'est là un fait que M. Reclus a péremptoirement démontré (2).

Si l'amputation est complète on la confond avec l'ec-

1. Fitsch. *Spontaneous Amputation of a limb in utero*. *Boston med. and Surgery Journal*, 1836.

2. Reclus. *Bull. et mémoires de la Société de chirurgie*, 1889, p. 429.

tromélie. Le diagnostic différentiel serait pourtant utile à faire, ne fût-ce qu'au point de vue du traitement. Comme le fait fort justement remarquer M. Duplay, « la distinction entre les deux lésions est utile, puisque dans le premier cas la présence d'une cicatrice empêche de prendre un point d'appui sur l'extrémité du moignon, tandis que s'il y a arrêt de développement, l'absence de cicatrice, la forme du moignon fournissent à la prothèse de précieuses ressources ».

L'ectromélie proprement dite, est caractérisée par l'avortement complet d'un ou plusieurs membres. On comprend facilement qu'en pareil cas le moignon ne doit pas présenter de cicatrices, ce qui est au contraire la règle dans tous les cas d'amputation.

La présence d'appendices cutanés à l'extrémité du moignon doit faire penser à l'ectromélie. Simpson a pourtant émis un avis contraire, se basant sur l'observation d'un malade chez lequel il a vu un ongle distinct, quoiqu'impairfait, se reproduire à l'extrémité de la deuxième phalange, après amputation complète de la troisième.

Mais en réalité, la présence d'appendices cutanés doit faire penser à l'ectromélie. Enfin, M. Duplay rappelle un dernier signe, déjà bien indiqué par Debout, qui est fourni par les sensations subjectives éprouvées par les sujets atteints de malformations chez lesquels les troncs nerveux présentent un volume considérable. Cette sensibilité exquise des membres difformes n'existe pas dans les cas d'amputations spontanées.

D. — *Traitement.* — Par quel moyen remédier à ces mutilations ? Il semble qu'on ne le puisse qu'au moyen

d'appareils protéthiques. Nous ne saurions rien dire de précis à cet égard.

Dans les cas de stricture trop énergique au niveau du sillon, s'il y a menace d'asphyxie du membre, une intervention chirurgicale s'impose. Cette intervention consistera à enlever la bride fibreuse cause de cet étranglement. C'est à M. Reclus que revient l'honneur d'avoir le premier pratiqué cette opération. Elle fut faite sur l'enfant qui fait le sujet de l'observation XIII. Les résultats opératoires furent des plus simples, et l'enfant guérit très bien.

La conduite de M. Reclus a été imitée à plusieurs reprises, par Turgard, par Jeannel, par Redard et par Broussolle. Mais si les résultats opératoires ont été excellents, les suites ont été fatales et les quatre opérés sont morts, l'un d'érysipèle, celui de Jeannel; les autres de méningite, le dernier enfin d'alimentation défectueuse. Dumas plus heureux a obtenu un succès complet. M. Bar a eu aussi un résultat absolument satisfaisant, et l'enfant qu'il a opérée il y a quelques mois déjà est en parfait état.

Faut-il enlever le sillon dans son entier?

Cela ne semble pas très utile. M. Reclus ne l'a pas fait, et pourtant, dit-il, la portion du sillon que nous avons respectée à la face interne, a certainement diminué de profondeur. M. Bar a fait la même remarque. Nous dirons donc que dans les cas d'étranglement grave, il ne faut pas hésiter à recourir à la méthode sanglante.

Les six tentatives qui ont été faites, ont donné six succès opératoires. La mort est survenue quatre fois pour des causes absolument indépendantes de l'intervention.

Trois fois le succès a été complet : l'exemple de M. Reclus, celui de Dumas et celui de M. Bar sont donc à imiter en pareil cas, sans la moindre hésitation.

OBSERVATION I

Recueillie dans le service de M. Bar.

Antécédents héréditaires. — Père et mère vivants. La mère a eu onze enfants dont plusieurs mort-nés.

Antécédents personnels. — La malade a été nourrie au sein jusqu'à l'âge de deux ans.

Elle ne peut dire à quel âge elle a marché.

Rougeole dans l'enfance.

Premières règles à 15 ans 1/2. Mais depuis cette époque, elle est très irrégulièrement réglée. Elle a des retards qui durent huit ou quinze jours, quelquefois un mois.

Les pertes de sang à chaque époque menstruelle sont abondantes, mélangées de caillots. Elles ne durent jamais moins de huit jours et sont assez douloureuses. Elle est sujette à des hémorrhagies qui surviennent aussi bien à l'époque des règles, que pendant leur intervalle, mais la première en date est toujours une hémorrhagie cutanée. Ce purpura est généralisé à toutes les parties du corps et aux muqueuses. Les hémorrhagies internes consistent en épistaxis (qui ont nécessité le tamponnement à trois reprises différentes), en hématomèses et en mélœnas. Si l'on en croit la malade, ses règles peuvent être considérées comme de véritables hémorrhagies.

De quinze à dix-huit ans, à cinq ou six reprises différentes, les pertes ont duré trois mois environ, entraînant à leur suite une anémie grave.

A dix-huit ans, elle a eu une première grossesse, qui s'est terminée spontanément et à terme. L'évolution de cette grossesse n'a rien présenté de particulier, mais le retour de couches s'est accompagné d'hémorrhagies. Elle devient enceinte pour la deuxième fois en juin 1891 (les dernières règles datent du 22 juin). La grossesse a eu un cours normal jusqu'à la fin du quatrième mois, époque à laquelle apparaissent des taches de purpura généralisé, et des épistaxis qui se répètent fréquemment. Elle n'a fait aucune chute, n'a reçu aucun choc pendant toute la durée de la grossesse.

Le 22 mars 1892, à une heure de l'après-midi, apparition des premières douleurs. La malade entre à l'hôpital le lendemain matin. L'utérus est développé comme au neuvième mois, le fond de l'organe fortement dévié à droite.

Le fœtus est en OIDP : les battements du cœur sont nets et bien frappés. Le bassin est légèrement touché. A neuf heures et demie, accouchement spontané : délivrance naturelle quelques instants après.

L'enfant, une fille, pesant 2780 grammes, mesure 0,48 centimètres de long. Elle présente plusieurs malformations que nous allons décrire.

Le membre supérieur droit ne présente rien de particulier, non plus que la cuisse et la jambe du même côté. Mais le pied est en varus : les métatarsiens sont normaux : le petit orteil est entier, mais porte la marque d'un sillon circulaire complet. Les autres orteils sont unis par une ligne cicatricielle transversale, du centre de laquelle part une bride amniotique de quelques centimètres de longueur, libre par son autre extrémité.

Tous ces orteils sont unis entre eux par la peau des faces plantaire et dorsale, mais on remarque qu'au gros orteil il n'y a pas de phalange, comme si on l'avait désarticulé. Le deuxième orteil a deux phalanges, dont la dernière très rudimentaire. Le

troisième et le quatrième en ont deux, le cinquième est complet.

Du côté gauche, les lésions sont plus nombreuses et plus intéressantes. Le bras est normal, mais la main présente les malformations suivantes : Le pouce est intact. Pour les autres doigts on sent leurs phalanges à travers la peau, mais les extrémités de ces phalanges sont réunies de manière à former un cône, à l'extrémité duquel on trouve un moignon, séparé par un sillon. De ce sillon part une bride fibrineuse, analogue à celle du pied droit et libre par son autre extrémité.

Toutes les phalanges sont unies entre elles par la peau des faces palmaire et dorsale, peau qui peut être comparée à une bourse, qui renfermerait les doigts et les métacarpiens, et dont la bride serait le cordon.

En résumé, on a :

Pouce. — Complet.

Index. — Deux phalanges.

Médius. — Deux phalanges entières, la troisième représentée par le moignon.

Annulaire. — Deux phalanges : la troisième formée par le petit moignon supplémentaire situé en avant de l'autre.

Petit doigt. — Paraît complet.

Membre inférieur gauche. — Au-dessous du genou gauche, on trouve deux petites plaques cicatricielles, l'une à la face externe, l'autre à la face interne de la rotule, bordées d'une zone ecchymotique.

Au niveau du genou, on perçoit des craquements qui font penser à une lésion articulaire.

Au-dessus du genou, se trouve une sorte de bracelet représenté par une simple dépression en arrière. Cette dépression devient très profonde à la face interne : en avant la peau est coupée nettement sur une étendue de trois centimètres. A ce niveau elle glisse sur les masses musculaires sous-jacentes et

entre les deux lèvres de la section on voit nettement le tendon du triceps crural

Pied gauche. — Sur les trois premiers orteils sillon circulaire : complet pour le deuxième et le troisième, incomplet pour le premier où il n'occupe que la face dorsale de la première phalange.

M. Bar décide d'opérer l'enfant immédiatement. La plaie ayant été aseptisée, M. Bar en avive les deux bords ; et après avoir un peu décollé la peau en arrière, pour en faciliter le glissement, place cinq ou six points de suture au crin de Florence sur les lèvres de la plaie. Pansement à l'aide d'une bande de gaze iodoformée, maintenue avec du collodion.

Placenta et annexes. — Le placenta ne présente rien de particulier, mais à l'examen des membranes on trouve le chorion normal. En dedans du chorion une petite cavité grosse environ comme une orange, de laquelle s'échappe le cordon, et qui semble être la cavité amniotique réduite à ce petit volume. De la face externe de cette cavité partent des filaments, qui paraissent identiques à ceux que l'on remarque à l'extrémité des membres de l'enfant. Cette cavité présente à sa partie supérieure une ouverture, du diamètre d'une pièce de cinq francs environ, ouverture par où s'échappe le cordon et par laquelle vraisemblablement s'est échappé l'embryon qui a évolué dans le chorion.

L'enfant se porte parfaitement. Les sutures ont été enlevées huit jours après l'opération : il y avait réunion par première intention.

Trois mois après, on constate que la dépression postérieure a un peu diminué. L'enfant continue à bien se développer.

OBSERVATION II (Montgomery).

(Dublin, *Journal of. méd. sciences*, 1832).

Il s'agit d'un fœtus anencéphale. Mais ce qui attira particulièrement mon attention fut la présence de liens distincts sur les membres, et les examinant soigneusement, je les trouvai dans les conditions suivantes. Il y avait des liens distincts de lymphe organisée, je le présume, passant des deux mains aux deux jambes. A une extrémité, ces liens qui ressemblent beaucoup à la sorte de fil appelé « ardi », avaient formé une ligature complète autour du milieu de chaque main, causant une dépression bien distincte, là où ils passaient. La partie de la main située au-dessous du lien était incomplètement développée. Des mains, ces liens descendaient de chaque côté jusqu'aux jambes qui étaient croisées, et les entouraient dans cette position d'une façon si serrée juste au-dessus des malléoles, que les deux tiers de leur épaisseur étaient divisés. Il n'y avait néanmoins aucune déchirure de la peau, ni la plus légère apparence de désorganisation ou de décoloration d'aucune des parties. Mais aussi bien que les mains les pieds étaient incomplètement développés, malformés.

La mère était âgée d'environ 25 ans, et avait souffert de la fièvre au moment de l'accouchement. Elle était auparavant d'une très bonne santé. Elle a accouché au cinquième mois de sa grossesse, qui s'est passée sans accident, ni agitation mentale, ni émotion, ni maladie.

OBSERVATION III (Moreau).

Bull. de la Société anatomique, 1847, p. 395.

M. Moreau présente un placenta provenant d'une femme accouchée pour la troisième fois, le 14 mars 1847.

L'on constatait l'absence des dernières phalanges des doigts médius et annulaire de la main gauche; les mêmes phalanges manquaient aux deuxième et troisième orteils de chaque pied. On remarquait encore aux deux jambes un étranglement cutané sus-malléolaire beaucoup plus prononcé à gauche qu'à droite.

Il en existait un autre tout à fait semblable au niveau de la première phalange du gros orteil droit.

Le placenta à sa surface amniotique, près de l'insertion du cordon ombilical dont la longueur est de 0,33 centimètres, offre plusieurs prolongements filiformes, dont les uns ont une extrémité libre, tandis que les autres sont fixes à leurs extrémités comme une corde tendue.

Pendant cette grossesse, qui s'est passée aussi régulièrement que les deux précédentes, la malade à part des contrariétés et de vives émotions morales, n'a rien présenté de particulier. Les autres enfants n'avaient offert aucune lésion analogue à celle du dernier.

OBSERVATION IV (Broca).

Bull. de la Société anatomique, 1851, p. 250.

M. Broca présente une bride formée par un appendice des membranes qui serre comme un lien un membre supérieur d'un fœtus.

Ce fœtus de cinq à six mois peut être rapproché des cas d'amputation spontanée rapportés par Montgomery. On voit une bride fibreuse qui partant des membranes de l'œuf va s'insérer au pied droit, et s'enroule dans ce trajet autour du bras gauche, dont l'extrémité est aplatie et atrophiée.

Avec cette disposition, par le développement successif de l'œuf, l'amputation aurait pu se faire.

M. Follin. — J'ai recueilli une observation d'amputation spontanée dans une des pièces de la collection de M. Coste. On voit une bride fibreuse, analogue à celle-ci, s'enrouler autour d'un membre, comme Montgomery l'a figuré également.

Ces faits contredisent l'opinion qui voudrait que ces amputations fussent produites par un enroulement du cordon.

OBSERVATION V (Hillairet).

Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1857, p. 918. Obs.

Résumée.

Madame X..., âgée de trente ans, d'une bonne constitution, bien réglée depuis l'âge de 15 ans $\frac{1}{2}$, enceinte pour la sixième fois, expulsa le 25 avril 1856 au milieu d'une masse de caillots, un fœtus avec les particularités suivantes.

Il était du sexe masculin et semblait avoir deux mois $\frac{1}{2}$ à 3 mois. Il mesurait 9 centimètres du vertex aux pieds. L'ombilic n'occupait pas la ligne médiane; il était situé sur la partie latérale droite du fœtus comme s'il eût été attiré là par le cordon qui lui fait suite. Ce dernier caché à son origine entre les plis transversaux de l'abdomen se dirigeait à droite, en dehors et en arrière, contournant le plan latéral droit du fœtus, et se creusant entre les côtes inférieures et la hanche une gouttière profonde dans laquelle il était logé. Parvenu sur le plan postérieur, il se

portait de l'épine iliaque antérieure et supérieure droite, vers le sommet de l'épaule gauche, s'aplatissant dans ce trajet, marqué sur le dos du fœtus par un sillon profond. De l'épaule gauche, il gagnait la face antérieure du cou, placé au fond de la gouttière faciale, puis continuait son trajet circulaire de manière à former autour du cou trois tours complets.

L'action constrictive exercée par le cordon a produit une amputation presque complète de la tête ; le cou, débarrassé du cordon, est allongé, et représente un cône dont la base serait dirigée en haut et le sommet en bas. Dans ce dernier point, qui correspond à la ligature formée par les tours de spire du cordon, la tête n'est unie au tronc que par un simple pédicule, présentant au plus un millimètre et demi d'étendue transversale.

Il existait en outre au niveau de l'hypochondre droit une surface déprimée, rougeâtre, entourée d'un bord saillant qui se continuait avec le reste des téguments.

Hillairet considère cette surface rouge comme appartenant au foie, lequel aurait ainsi paru au dehors à travers une solution de continuité résultant de la traction opérée par le cordon sur la paroi abdominale antérieure.

Ce fait démontre que dès les premiers temps du développement, la mort du fœtus peut être le résultat de la striction du cou produite par le cordon.

Madame X..., a présenté quatre fois des circulaires sur six accouchements. Dans le cours de la grossesse, qui fait l'objet de l'observation, elle n'a éprouvé ni frayeur, ni secousses, n'a fait aucune chute depuis le moment où elle est devenue enceinte, jusqu'à l'avortement.

OBSERVATION VI (Martin d'Iéna).

(*Gazette hebdomadaire*, 1858, p. 384).

J. Oswald, né de parents bien portants et bien constitués, présentait au moment de la naissance une absence du bras gauche ; l'accouchement s'était fait normalement.

Au dire du médecin appelé aussitôt, le moignon comprenant un peu plus de la moitié du bras, présentait à son extrémité inférieure une plaie d'un rouge brun, humide, mais ni saignante, ni suppurante. L'os faisait un peu saillie au dehors. L'enfant était très bien portant du reste. La plaie fut pansée avec du cérat de Saturne et se cicatrisa en peu de temps. Examiné quatre mois après sa naissance, l'enfant était d'une force et d'un développement remarquable. Le moignon mesuré depuis l'acromion avait quatre pouces et un quart de longueur, et présentait une cicatrice ovalaire en cul de poule, dont la partie centrale légèrement proéminente, avait une teinte rouge, mais était complètement recouverte d'épiderme.

La portion retranchée du membre supérieur fut expulsée avec le délivre peu après l'accouchement. Elle comprend près de trois quarts de pouce de l'extrémité inférieure de l'humérus, l'avant-bras et la main. La peau qui le recouvre est plissée comme après une distension considérable et d'un brun noirâtre. Les doigts présentent des ongles bien développés. Des incisions faites à diverses époques, soit sur le bras, soit sur l'avant-bras, permettent de voir le tissu cellulaire sous-cutané, infiltré de sang, épaissi et condensé ; rien de semblable ne s'observe à la paume de la main. Il n'y a d'ailleurs aucune difformité dans le membre, qui paraît être celui d'un fœtus de huit à neuf mois.

Au niveau de la surface de section, la peau se porte circulaire-

ment vers le centre, et se confond avec une substance dense, homogène, qui réunit les tissus sous-jacents. Au milieu de cette surface, l'humérus proémine d'environ une ligne, il présente une surface dentelée.

La mère paysanne, de 33 ans, qui précédemment avait donné le jour à plusieurs enfants bien portants, raconte que huit semaines avant ses couches, elle était tombée d'une échelle, que dans cette chute elle avait perdu connaissance, et qu'elle ne savait pas si le ventre avait porté sur le sol.

Pendant les premiers jours qui suivirent cet accident elle perdit du sang, puis de temps en temps de l'eau sanguinolente par le vagin.

Néanmoins les mouvements de l'enfant continuèrent à se faire sentir, et malgré les douleurs prolongées qu'elle ressentait depuis cette époque, son état général n'en souffrit point, et l'accouchement se fit très heureusement.

OBSERVATION VII (Wenzel Gruber).

Archives de Virchow. Vol. XLVII, p. 303. Traduction dans les *Archives de médecine* 1869, Vol. II, p. 598. Obs. Résumée.

Main droite. — Le pouce et l'index sont normaux.

Le médius possède trois phalanges et un ongle. L'extrémité inférieure de la première phalange et la deuxième sont augmentées de volume. Le doigt présente encore comme particularité une rainure et un bourrelet. La rainure est située au-dessous de la deuxième et de la troisième commissure interdigitale, au niveau du pli palmaire, par conséquent au-dessous du milieu de la première phalange.

Elle est profonde, s'étend jusqu'aux parties tendineuses du

doigt. La peau à ce niveau est lisse et immobile ; à la dépression, succède une augmentation de volume qui s'étend jusqu'à la moitié de la deuxième phalange, renferme peu de graisse, et semble due au développement anormal du tissu sous-cutané.

L'annulaire est représenté par une seule phalange, dont l'extrémité mousse et arrondie ne porte pas d'ongle.

Le petit doigt présente au niveau de l'articulation de la première et de la deuxième phalange une dépression circulaire profonde, surtout à la partie dorsale. La deuxième phalange semble arrêtée dans son évolution, la troisième est normale. Il y a également un léger épaissement cutané partant de la rainure et s'étendant jusqu'à l'ongle.

Main gauche. — Pouce, index et petit doigt normaux. Le médus n'a que deux phalanges et présente une légère dépression rappelant la matrice de l'ongle. Au niveau de la commissure digitale, ce doigt présente une dépression analogue à celle du médus droit. On remarque également au-dessous une légère hypertrophie. L'annulaire est arrêté dans son évolution et se termine par un rudiment d'ongle.

OBSERVATION VIII (Raschkow de Berlin) (1).

Contribution à l'étude des amputations intra-utérines. Résumée.

X... 34 ans. Trois accouchements normaux antérieurs. Atteinte depuis plusieurs années de rétroflexion utérine.

En novembre 1870 dernières règles.

Le 23 janvier. — La malade perd un peu de sang.

1. *Beiträge zur Geburtshülfe und gynäkologie* (T. II, Fascicule 2). Résumé dans les *Annales de Gynécologie*, 1874, p. 479.

Le 25. — Accouchement.

Le produit de la conception est expulsé à 11 heures du soir, les membranes étant restées intactes.

Le placenta doit être enlevé à l'aide du doigt introduit dans l'orifice interne.

Le cordon ombilical assez long et mince se dirige du côté de l'épaule droite qu'il contourne en s'amincissant un peu, et vient s'enrouler autour du cou fœtal.

Puis il descend au niveau de l'épaule gauche en croisant presque à angle droit la partie précédente et arrive à peu près à la partie moyenne du bras droit. En rapport d'abord avec la partie postéro-interne de celui-ci, il se place ensuite au côté externe, puis se dirige en avant et en haut vers le creux axillaire, passe sur le scapulum et vient s'enrouler une deuxième fois autour du cou.

Le cou n'offre aucune modification.

Au niveau du tiers moyen du bras qui mesure une longueur de 2 centimètres $\frac{1}{2}$, se trouve un étranglement notable s'étendant obliquement de la partie médiane aux côtés du membre. A cette place, le volume du membre est diminué de plus de la moitié ; le tissu musculaire semble avoir complètement disparu, de telle sorte que les os semblent recouverts immédiatement par la peau. Les limites entre la partie intacte et la partie étranglée du bras sont assez nettement arrêtées, de telle sorte que la diminution de volume du bras se fait tout d'un coup et non pas graduellement. Dans les autres points du corps l'enlacement du cordon ombilical ne produit aucune lésion importante. Il n'existe en aucun point d'adhérences entre le cordon et la peau.

L'examen microscopique du bras droit fit découvrir plusieurs particularités intéressantes. La peau au niveau de l'étranglement est amincie, mais ne présente pas de solution de continuité.

Les muscles biceps et triceps ont presque complètement disparu à l'endroit étranglé. Les vaisseaux sont visibles à l'œil nu, mais il n'est pas possible de déterminer s'ils sont oblitérés ou non.

A première vue, il semble que l'on ne présente aucune modification dans sa continuité, mais en le comparant après l'avoir fendu dans sa longueur avec l'os du côté gauche, on constate que si la longueur n'a pas changé, du moins le volume est diminué légèrement.

Le trou nourricier qui correspond précisément à l'étranglement est d'une façon manifeste plus petit à droite qu'à gauche.

L'ossification est aussi avancée d'un côté que de l'autre.

OBSERVATION IX (Menzel).

Archives f. Klin. chirurgie, XVI, vol. 1., fasc., p. 667. Traduit dans la thèse de Beauregard, 1875.

Le 23 février 1873, nous eûmes l'occasion de voir à notre consultation une affection singulière des pieds et des mains.

A la main droite, le médius est réduit à un gonflement arrondi de la dimension d'un petit œuf de poule, que réunit au métacarpe un mince pédicule à peine de la grosseur d'une plume. Le pédicule se compose seulement de parties molles. Quand la malade tient sa main dans une position horizontale, le gonflement devient pendant ; le pédicule offre une certaine laxité qui permet de faire tourner le doigt sur son axe, et de lui donner des mouvements de latéralité. Il n'y a point d'ulcération. La consistance du gonflement est partout uniforme. Il n'y a point trace d'ongle. Le médius est d'un pouce environ plus court que l'index.

Quand on le comprime, il y a de la douleur. Il se produit assez fréquemment des douleurs spontanées très vives. L'index a ses trois phalanges, mais l'articulation de la phalange et de la phalangine ne jouit pas de tous ses mouvements de flexion.

L'ongle a la forme d'une griffe, et au milieu de la seconde phalange on trouve un sillon circulaire, plus profond, surtout prononcé sur la face dorsale et interne du doigt. Le pouce est normal, mais les quatrième et cinquième doigts se réduisent à un court moignon formé par la première phalange de ces doigts.

A la main gauche, le pouce et l'index sont bien conformés ; le médius et l'annulaire n'existent pas ; il n'y a que des rudiments de la première phalange, recouverts par une peau rugueuse et épaisse.

L'auriculaire offre une phalange complète, et une portion de phalangine, sur laquelle l'épiderme en un point s'est induré de manière à simuler un ongle.

Le pied gauche offre une soudure de tous les orteils ; les trois premiers de ces organes n'ont pas d'ongles.

Au pied droit les ongles manquent à tous les orteils ; le premier et le second orteil semblent soudés au milieu de leur première phalange.

La malade, Johanna Gerkaty, âgée de 44 ans, née en Istrie, était venue au monde avec ces déformations. Le pédicule du médius droit était alors solide ; il n'y a que six mois qu'il est constitué par les parties molles ; c'est à la suite d'un traumatisme, une chèvre lui ayant marché sur le doigt, que la phalange se fractura. Depuis cette époque les douleurs spontanées sont devenues plus vives et plus fréquentes. Elles ont déterminé la malade à venir à la consultation.

Quelque temps après, on fit l'amputation du médius et l'examen histologique de cet organe.

Cette observation est fort intéressante, puisqu'elle a été le point de départ d'une théorie pathogénique des amputations congénitales. L'auteur dans le même travail cite un second fait que nous résumons.

OBSERVATION X

Il s'agit d'un enfant de 35 jours, bien constitué.

La main droite présentait au niveau du médius et de l'annulaire un sillon circonscrivant la base de la première phalange. Il était profond, taillé à pic, mais sans aucune ulcération.

A la main gauche, tous les doigts sont sains, sauf le médius, qui offre lui aussi un sillon annulaire, mais il n'est modifié ni dans sa longueur ni dans son épaisseur.

La mère dit que l'enfant est venu au monde en cet état. Le sillon du médius droit aurait toutefois diminué de profondeur, car pendant les premiers jours on craignait que ce doigt ne se détachât complètement.

Les pieds sont bien conformés.

OBSERVATION XI (Maurice Longuet).

Mémoires de la Société de biologie, 1876, p. 110.

Enfant de 22 mois, hydrocéphale.

Membre inférieur droit. — La cuisse à deux travers de doigt au-dessus du genou est étranglée par un sillon circulaire et complet, légèrement oblique, d'une profondeur de 8 millimètres. A ce niveau la peau déprimée est blanchâtre, peu élastique, adhérente aux tissus sous-jacents. Elle ne semble jamais avoir été ulcérée, car elle n'a pas l'apparence d'un tissu de cicatrice.

Pied bot varus un peu équin.

La portion du membre au-dessous du sillon a subi une atrophie manifeste.

Membre inférieur gauche. — Pied bot valgus. Le quatrième orteil de ce pied présente sur la phalange moyenne un sillon circulaire et régulier profond de 1 millimètre au plus. Enfin, un autre sillon, plus superficiel que le précédent, et qui n'intéresse que le derme, siège sur la dernière phalange du troisième orteil à la racine de l'ongle.

Membre supérieur droit. — La main dans son ensemble est à peu près normale. Au médius les trois quarts du doigt manquent. Vers la partie moyenne de la première phalange, il existe un petit moignon arrondi, portant à son sommet une petite cicatrice, moignon qui paraît ressembler de tous points à celui d'une amputation circulaire.

L'index plus court que d'habitude.

Membre supérieur gauche. — Soudure par leur extrémité inférieure des trois doigts du milieu. Ces doigts ne sont pas normaux ; ils ont de petites dimensions dans tous les sens, c'est-à-dire qu'ils sont courts, minces et effilés. Ils ne portent pas d'ongles.

Leur extrémité soudée n'est pas lisse : elle semble formée par du tissu de cicatrice relativement ancien, puisqu'il remonte aux premiers temps de la vie intra-utérine.

La soudure qui réunit latéralement l'index et l'annulaire au médius s'étend sur toute la longueur de la phalangette seulement, de sorte que les phalanges et les phalanges sont parfaitement libres. Leur ensemble constitue ainsi une sorte de gril.

M. Longuet n'a d'ailleurs pu examiner histologiquement ni le tissu cicatriciel des doigts ni les centres nerveux.

OBSERVATION XII (P. Bar).

(*Annales de Gynécologie*, janvier 1882). Observation résumée.

L'enfant petit, du poids de 2000 grammes, est parfaitement constitué. Il ne présente aucune anomalie, en dehors de celles qui existent à la main gauche.

Le petit doigt est normal, il présente exactement la même longueur que le petit doigt de la main droite.

La longueur de l'annulaire est la même que celle de ce doigt de la main droite. Il présente un sillon nettement marqué, très étroit et déprimant assez fortement la peau. Ce sillon est disposé de la manière suivante : sur la face dorsale du doigt en partant du bord interne, il naît un peu au-dessous de l'articulation de la première phalange avec la seconde, et se porte vers le bord externe, en décrivant un trajet oblique, de telle sorte qu'il atteigne ce bord un peu au-dessous de l'articulation de la deuxième phalange avec la troisième. Ce sillon se continue sur le bord externe du doigt, pour venir à la face palmaire décrire un trajet symétrique à celui décrit à la face dorsale. Pas trace de sillon sur le bord interne.

Médius. — Il présente une tumeur, s'étendant du milieu de la première phalange à la partie supérieure de la troisième, point où elle se termine en olive. A cette extrémité est un sillon profond, étroit, paraissant aller jusqu'à l'os.

L'index n'est plus représenté que par un moignon comprenant environ la moitié de la première phalange. A son extrémité se trouve un pli qui paraît formé de tissu cicatriciel.

Le pouce est beaucoup plus petit qu'à l'état normal. Son extrémité correspond exactement au moignon de l'index.

La tumeur située sur le médius alla diminuant de volume.

Le sillon placé sur l'annulaire s'accentua peut-être un peu, mais il ne se prolongea pas.

La mère, phthisique très avancée, était une primipare et l'enfant est né à terme. M. Bar ne put avoir que des renseignements très vagues sur l'accouchement et sur l'état du placenta et des membranes. La sage-femme a cependant affirmé n'avoir pas retrouvé le doigt manquant, et que les annexes du fœtus ne présentaient rien qui méritât d'être noté.

L'enfant étant mort trois semaines après, M. Bar a pu faire un examen histologique très complet de la main.

OBSERVATION XIII (P. Reclus).

Bull. et mémoires de la société de chirurgie, 1883, p. 758.

Sur un cas d'amputation congénitale.

La petite Delapierre, bien portante d'ailleurs, n'a d'autre malformation que celle des membres inférieurs. A droite, il existe un pied bot varus et une syndactylie des trois orteils du milieu, syndactylie très remarquable en ce qu'elle est incomplète vers l'extrémité métatarsienne, où l'on constate une dépression longitudinale assez profonde et terminée en cul-de-sac.

La lésion principale se rencontre à la jambe gauche ; là existe à l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs, un sillon circulaire profond en tout semblable à celui que produirait une ligature énergique.

Pour voir le fond de cette dépression, il faut en écarter les deux lèvres saillantes en bourrelets, et l'on constate que la peau y est plus rose, plus humide et légèrement desquamée.

Il est assez difficile de savoir si la face profonde du sillon est adhérente aux tissus sous-jacents. Il semble cependant que les

tractions le déplacent un peu sur l'aponévrose d'enveloppe de la jambe et sur la face interne du tibia. En tous cas, les muscles se meuvent sous la ligature, ce que démontrent les mouvements de flexion et d'extension du pied et des orteils.

Au-dessus de l'étranglement, le membre n'a subi aucune altération ; les téguments, bien doublés d'un pannicule graisseux, glissent sur l'aponévrose et les muscles dont le volume paraît normal, au-dessous du sillon constricteur, la jambe semble un peu atrophiée ; certainement la peau est aussi bien nourrie, aussi bien doublée, aussi souple que sur les autres points du corps, mais le pied est moins long, et déjà sur sa face dorsale se manifeste une tuméfaction notable, qui ne rappelle nullement les empâtements œdémateux, mais dont la consistance est plutôt celle d'un lipôme diffus.

Dans la thèse de Ladmiral (th. de Paris, 1883) qui a été inspirée par M. Reclus nous trouvons des renseignements complémentaires sur cette observation.

L'enfant n'a jamais été malade.

Le père et la mère sont biens portants. La mère a eu en 1874 et en 1878 deux accouchements, qui se sont normalement terminés. Les deux enfants sont bien conformés.

Enceinte de six mois en août 1882, elle fait sur le côté gauche une chute de quelques marches dans un escalier ; sauf une émotion légère, elle ne ressent aucun autre phénomène fâcheux. La grossesse continue, ne la détournant nullement de ses habitudes, et ne l'empêchant pas de coudre à la machine.

Le 22 novembre 1882, elle donne le jour à la petite fille dont nous venons de parler. Comme pour ses deux premiers-nés, l'accouchement se termine bien, malgré un travail un peu plus prolongé (présentation du siège). Quelques jours après, son état général est satisfaisant, néanmoins la sécrétion lactée s'établit mal, et elle doit recourir à une nourrice mercenaire.

OBSERVATION XIV (E. Pineau).

(*Union médicale*, 18 octobre 1883).

Observation d'un cas d'aïnhum indigène.

Petite fille de sept mois, présentant les lésions suivantes :

Main droite. — Les deux premiers doigts sont bien conformés, mais le médius porte vers le milieu de sa première phalange un étranglement en forme de sillon circulaire qui n'intéresse que les parties molles et est profond de 2 à 3 millimètres. L'annulaire présente un étranglement analogue au niveau de l'interligne des deux premières phalanges et la dernière est renflée, globuleuse, l'ongle retourné. Ce doigt est atrophié dans toutes ses parties. Le petit doigt enfin est bien conformé, mais comme le précédent est atrophié dans son ensemble, et ne présente guère que la moitié de son volume normal.

Pied droit normal.

Main gauche. — Le pouce est volumineux et flasque ; sa dernière phalange est rudimentaire et dépourvue d'ongle ; l'index a sa première phalange régulière, mais la seconde vient se fusionner avec la phalange correspondante du médius, et la dernière apparaît sous la forme d'un petit tubercule atrophié, sur le côté interne et inférieur du médius, indiquant que dans ce croisement des deux doigts, le médius a passé par dessus l'index. A la base de ces deux doigts ainsi soudés, il existe comme un chas d'aiguille, qui reçoit à peine un stylet de trousse. La première phalange du médius est réduite à une membrane, sans os appréciable, et les deux dernières sont réunies en un bourgeon, séparé en deux par un sillon profond. Il n'y a pas d'ongle.

L'annulaire a été amputé complètement dans l'interligne articulaire de la première avec la seconde phalange. Les parents

me racontent qu'à la naissance une cerise pendait au bout de ce doigt : bourgeon phalangien, arrondi, rouge, luisant, pédiculé, qui à quelques jours de là se flétrit, devint noir, putrilagineux et se détacha complètement vers le quinzième jour.

L'auriculaire est normal.

Pied gauche. — Au gros orteil, la première phalange existe seule : les deux autres ne sont représentées que par une membrane qui envoie un prolongement vers le premier pli articulaire du deuxième orteil, où il se bifurque pour l'entourer en l'étranglant. Un sillon circulaire existe à la base du médius, vers le milieu de sa première phalange. Les deux derniers orteils sont réguliers. Rien sur les autres parties du corps.

Les parents ne sont pas consanguins et ont deux autres enfants bien conformés.

L'enfant a été revue huit mois après le D^r Pineau, qui l'a trouvée forte, bien développée. Elle parle, marche, s'aide de ses pieds et de ses mains dont les difformités non seulement ne sont pas accrues, mais encore sont devenues moins apparentes grâce à un certain effacement des sillons et à un développement notable des parties atrophiées.

Nous citons cette observation, malgré son titre. Il semble en effet que le D^r Pineau a fait une erreur de diagnostic, et il s'agit là en réalité d'un fait d'amputation congénitale.

OBSERVATION XV (Jeannel).

(*Gazette hebdomadaire de médecine de Paris*, 1886).

Il s'agit d'un enfant de 4 mois porteur de nombreuses malformations. Pas d'antécédents héréditaires.

A la main gauche, une amputation spontanée avec cicatrice

bien nette et bien centrale du cinquième doigt au-dessus de la première phalange. Atrophie pure et simple des quatrième et cinquième doigts, réduits à l'état de petits bourgeons de un centimètre de long, au sommet desquels on voit une trace d'ongle.

Atrophie pure et simple des deuxième, troisième et quatrième doigts, syndactylés à leurs extrémités.

Deux pieds en varus équin irréductible.

Les orteils du pied droit existent, mais atrophiés, surtout les deuxième, troisième et quatrième. Les troisième et quatrième en syndactylie supérieure.

Les orteils du pied gauche manquent entièrement. Tous ont été manifestement amputés au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne. Au niveau de chacun des métatarsiens existe une petite cicatrice circulaire bien dessinée.

Jambe gauche. — On constate un sillon circulaire, au niveau du point correspondant à la jarretière, immédiatement au-dessous de l'épine du tibia. Au niveau du tiers inférieur et des deux tiers supérieurs de la jambe, à trois centimètres au-dessus des pointes des malléoles, sillon circulaire profond, qui sépare la jambe en deux régions. Une supérieure, saine, bien nourrie, d'un volume supérieur à la jambe correspondante, et une région inférieure atrophiée mal développée.

M. Jeannel ne donne aucun détail sur l'accouchement : le placenta et les membranes n'ont pas été examinés. A cause de l'atrophie de la jambe, intervention chirurgicale. Mort quatorze jours après par érysipèle. Pas d'examen histologique.

OBSERVATION XVI (Redard).

(*Gazette médicale de Paris*, 1887, p. 61).

Sur quelques difformités congénitales.

Garçon vigoureux, âgé de deux mois, présentant des difformités multiples.

Rien dans ses antécédents héréditaires. Rien de particulier pendant l'accouchement.

Les orteils du pied gauche existent avec leurs ongles, mais ils sont légèrement atrophiés, et sans la forme bien dessinée, très nette, qu'ils offrent du côté opposé.

Il y a une différence de température de 5°,5 entre les deux pieds.

Les mouvements sont normaux.

Le membre inférieur droit est normal. Pied plat, avec un très léger valgus.

Au tiers inférieur de la jambe, à l'union des deux tiers supérieurs avec le tiers supérieur, se trouve la lésion principale.

A ce niveau, on voit un sillon circulaire, faisant le tour complet du membre. Ce sillon est très profond, surtout à la partie interne.

En écartant les bourrelets supérieur et inférieur, on voit la peau formant un sillon légèrement rouge, sans ulcération. On sent au-dessous de la partie la plus superficielle de la peau, une bride assez dure, paraissant profonde, et enserrant vigoureusement la jambe.

On ne peut obtenir le glissement de cette bride sur les parties profondes.

La peau du bourrelet supérieur est exactement en contact avec la peau du bourrelet inférieur, et ce n'est qu'avec difficulté que

l'on peut en écartant la peau apercevoir avec netteté, le sillon profond. La peau au-dessus du sillon présente ses caractères normaux.

Le membre mesuré en différents points est légèrement plus volumineux que celui du côté droit. La sensibilité est normale : la température est plus élevée de 4 à 5 dixièmes du côté malformé. La peau au-dessous du sillon est œdématiée de même que la peau de la région du pied. Elle est notablement plus froide.

Main gauche. — Pouce normal. Index régulièrement conformé avec son ongle, mais présentant à la base un sillon assez profond, circulaire et régulier. Ce doigt n'est pas œdématié, sa circulation semble normale.

Médus, annulaire, auriculaire sont en syndactylie. En écartant ces doigts, on aperçoit une membrane transparente peu épaisse les unissant.

La première phalange de l'index et de l'auriculaire sont atrophiées, sans ongles, à l'état rudimentaire.

L'annulaire n'est constitué que par la troisième phalange qui occupe l'espace formé par le médus et l'auriculaire irrégulièrement réunis à leur extrémité.

Les autres parties de la main sont sans anomalie.

Main droite. — Forme très irrégulière. Petit doigt bien conformé. L'index présente un sillon absolument semblable à celui observé sur le même doigt de la main gauche.

Ce sillon est cependant plus éloigné de l'articulation métacarpo-phalangienne.

L'annulaire manque absolument, régulièrement amputé à sa racine. Le pouce et le médus atrophiés sont réunis, sans ongles, les phalanges du pouce étant très réduites. Ces deux doigts sont situés au-dessus de l'index. Pas d'autre anomalie.

Intervention à cause des phénomènes d'asphyxie du membre inférieur. Guérison, mais mort quelque temps après par méningite.

Examen histologique de la bride.

OBSERVATION XVII (Turgard).

(*Bulletin médical du Nord*. — Novembre 1888. P. 316).

Amputations spontanées congénitales, multiples, syndactylie.

Obs. résumée.

Il s'agit d'un enfant de douze jours, qui est né le 14 septembre 1883. La mère, qui était très vigoureuse il y a quelques années, est morte depuis de tuberculose pulmonaire.

La grossesse n'a rien présenté d'extraordinaire, il n'y a eu ni coup, ni chute, aucun traumatisme.

L'accouchement, fait par une sage-femme, a été un peu long, mais s'est terminé naturellement.

Le père, âgé de trente-huit ans, est un homme fort, vigoureux.

Mais il présente à la main gauche une amputation, ou plutôt une désarticulation congénitale du médus, et à la main droite une syndactylie complète entre le médus et l'annulaire.

Cet enfant est le fruit d'une douzième grossesse. De ces enfants, le troisième présentait de la syndactylie du médus et de l'annulaire de la main droite.

Il n'y a pas de consanguinité.

L'enfant est bien constitué ; c'est un garçon bien portant, très fort. La tête, le tronc, les membres supérieurs sont normalement conformés.

Membre inférieur droit. — Rien à la cuisse ; à la jambe, à la réunion du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs existe un sillon qui par suite de l'adossement de ces bords paraît peu profond au premier abord. Mais si l'on écarte les lèvres du sillon, on voit que celui-ci mesure près d'un centimètre de profondeur, et qu'il constitue un étranglement qui a sectionné presque tous les tissus jusqu'à l'os.

Au-dessus du sillon, la jambe ne présente rien de remarquable ; la peau a la consistance et la couleur ordinaires.

Au fond du sillon, la peau est amincie, rouge rosée, sans ulcération. Sous cette peau peu mobile sur les tissus sous-jacents, il ne paraît pas y avoir de muscles : on arrive presque directement sur les os avec le périoste desquels elle paraît avoir contracté des adhérences solides quoiqu'un peu lâches.

Le tiers inférieur de la jambe à partir de l'étranglement jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne est le siège d'un œdème assez prononcé.

A l'union du pied avec la jambe existe un second sillon complet comme le précédent, mais point profond, qui passe par le cou-de-pied et le sommet du talon.

Le pied, normalement constitué, est le siège d'un œdème énorme développé aux dépens de la face dorsale, et survenu en grande partie du moins depuis la naissance.

Membre inférieur gauche. — Vers le quart inférieur de la jambe, on voit une ligne circulaire tracée avec une netteté remarquable et faisant entièrement le tour du membre. Cette ligne n'est pas un sillon mais un bourrelet d'une largeur d'un demi-millimètre à peine, et faisant une saillie à peu près égale. Ce bourrelet est d'ailleurs fort peu apparent.

Pied. — Bien conformé jusqu'aux orteils. Mais là nous trouvons :

1° Un gros orteil amputé au niveau de l'articulation de la première avec la seconde phalange. Une petite plaie, remplacée actuellement par du tissu de cicatrice existait au niveau de la surface de section. La cicatrice correspond à l'extrémité de la phalange.

2° Le deuxième orteil semble faire complètement défaut. Le doigt sent sous les tissus le squelette de la première phalange petite, mais mobile et parfaitement distincte.

3° Le troisième orteil présente à sa base un sillon incomplet occupant la face dorsale et se perdant sur les parties latérales.

4° Le quatrième orteil est complet, mais la dernière phalange est représentée par un petit bourgeon charnu sans trace d'ongle. Cet orteil n'est séparé du troisième et du cinquième que par des sillons interdigitaux incomplets.

5° Le cinquième orteil ne présente aucune trace de segmentation extérieure. Le squelette de cet orteil m'a paru cependant complet quoique atrophié.

Il existe entre le troisième et le quatrième orteil et entre celui-ci et le cinquième des sillons interdigitaux incomplets. Ces sillons existent à la face dorsale et à la face plantaire, mais ils ne se rejoignent pas. Ils affectent donc la forme de culs-de-sac étroits, profonds, allongés, s'adossant par leur profondeur.

S'ils sont incomplets dans le sens de la profondeur, ils le sont aussi dans le sens de la longueur. Naissant, en effet, vers l'articulation métatarso-phalangienne, ils se terminent vers la base de la phalange. Au niveau de celle-ci, il n'existe aucune trace de segmentation interdigitale, ni à la face plantaire, ni à la face dorsale. Ces sillons profonds vers la partie moyenne sont très superficiels à leurs extrémités.

Opération le 10 octobre au niveau du sillon d'étranglement, examen histologique de la pièce.

OBSERVATION XVIII (résumée).

Nous reproduisons maintenant le résumé de la deuxième observation de Turgard. Le sujet de cette observation est le père de l'enfant dont nous venons de rapporter l'histoire.

Il semble qu'il y ait transmission héréditaire des mal-

formations. C'est à ce point de vue étiologique que cette seconde observation présente un intérêt.

Main gauche. — Il manque le médus, et il n'y a pas de cicatrice à la place du droit manquant. Main bien conformée du reste.

Main droite. — Syndactylie complète entre le médus et l'annulaire. Ses deux doigts sont réunis par la peau qui passe de la face palmaire de l'un à la face palmaire de l'autre, et de même à la face dorsale.

Un ongle unique, au milieu duquel est un sillon, indiquant qu'il est en réalité formé de deux ongles ayant chacun les trois quarts de la largeur d'un ongle ordinaire.

Squelette distinct pour les deux premières phalanges, mais les os des deux phalangettes sont intimement soudés.

OBSERVATION XIX (Proust).

(*Gazette des Hôpitaux*, 4 avril 1889).

Malformations congénitales rappelant l'aïnhum. Obs. résumée.

Jeune artiste peintre de 20 ans.

Membre inférieur droit, pied-bot congénital en varus.

A la partie inférieure de la cuisse du même côté, deux sillons circulaires parallèles situés à quatre travers de doigt l'un de l'autre. Le sillon inférieur se trouve à trois centimètres environ au-dessus de la rotule. Au niveau de ces sillons, la peau a son aspect normal. Elle glisse à peu près normalement sur les parties sous-jacentes.

Léger sillon circulaire au niveau de la partie supérieure de la cuisse du même côté.

Sur le membre inférieur gauche, au niveau du pli métatarso-phalangien du gros orteil, sillon profond en avant, duquel se trouve une masse légèrement violacée, mobile dans tous les sens, non douloureuse, et n'ayant jamais été le siège de troubles de sensibilité. Cette masse contient une partie centrale dure, de consistance osseuse, qui représente le squelette de l'orteil.

Sensibilité normale sur tout l'orteil.

Au membre supérieur droit, syndactylie des quatre derniers doigts, mais leurs mouvements sont parfaitement libres.

L'index et l'auriculaire ne sont plus représentés que par leur première phalange. L'annulaire et le médius sont réunis.

A la main gauche, les doigts sont complètement indépendants.

Sillons circulaires au milieu de la première et de la deuxième phalange.

L'index n'a pas de troisième phalange. Vers le milieu de la première étranglement offrant moins nettement les caractères de sillon circulaire que sur les autres doigts.

Les autres doigts sont normaux.

Cette jeune femme née à Paris de parents non consanguins n'a jamais voyagé. Elle a un frère et une sœur bien portants, et ne connaît personne dans sa famille qui soit atteint de lésions congénitales analogues à celle qu'elle présente.

Rien à noter dans les antécédents pathologiques.

OBSERVATION XX (Leprévost).

(*Gazette médicale de Paris*, 1889).

Sclérodémie semi-annulaire de la cuisse, des doigts et des orteils.

Pied-bot varus, syndactylie, amputations congénitales des phalanges. Bec de lièvre labio-palatin, chez un enfant de sept ans. Observation résumée.

Adolphe A... est l'aîné de quatre enfants, tous bien portants et

dont aucun n'a présenté de malformations congénitales. Le père et la mère de bonne santé ne sont liés par aucun lien de consanguinité.

Face. — Bec de lièvre complexe.

Main gauche. — Pouce gros court, n'a qu'une seule phalange. Se termine par une sorte de houppe cutanée sans pédicule, et dont la demi-circonférence inférieure est circonscrite par un sillon peu profond et mal dessiné. A sa surface aucune cicatrice : sensibilité tactile obtuse.

Annulaire. — A ses trois phalanges : plus grêle que le petit doigt. Sur les bords de l'ongle qui est très étroit, viennent se perdre les extrémités d'un sillon qui se continue sur la face palmaire, où il contourne une sorte de lobule charnu d'un rose intense formé par la pulpe de l'annulaire, de sorte que ce doigt effilé à sa face dorsale est renflé en massue à la face palmaire.

Cuisse droite. — A un centimètre au-dessus de la rotule, sillon assez profond pour recevoir le médus et au fond duquel on constate après l'écartement de ses bords une cicatrice linéaire longue de six centimètres environ, dernier vestige d'une ulcération qui existait au moment de la naissance, et que l'accoucheur aurait attribuée à l'enroulement du cordon autour de la cuisse.

Elle occupe un peu plus des deux tiers de la circonférence de la cuisse et n'empêche pas l'extension parfaite de la jambe.

Pied droit. — Il est en varus. Les orteils sont bien conformés, mais il existe sur la face dorsale des deuxième, troisième et quatrième orteils un sillon superficiel, qui semble tracé avec la pointe d'une aiguille, mais qui pourtant se distingue des plis articulaires normaux. Ce sillon forme un cercle incomplet et ne s'observe pas à la face palmaire.

Pied gauche. — Le cinquième orteil seul est normalement constitué. Les quatre premiers complètement fusionnés sont inclus dans une sorte de manchon cutané, à la surface duquel

on ne remarque d'autre irrégularité qu'une dépression linéaire peu profonde et visible sur la face palmaire et la face dorsale. Il est facile de se rendre compte à travers la peau très souple, que les phalangettes font défaut.

M. Leprévost a revu le malade un an après. Il y a toujours le même écart au niveau du sillon crural entre la circonférence de la cuisse comparée au-dessus et au niveau de la dépression, mais le volume du membre a augmenté.

Si le membre droit reste toujours plus grêle que son congénère, il n'en est pas moins en voie d'accroissement, ce qui prouve que sa nutrition s'opère dans des conditions suffisantes.

OBSERVATION XXI (Rouget).

(Thèse de Paris, 1888-89. *Amputations congénitales et ainhum*).

Observation résumée.

La malade ne peut donner de renseignements sur la grossesse de la mère. Elle sait seulement que celle-ci se rendant à l'église a été vivement impressionnée par la vue d'un mendiant aux moignons informes.

Main gauche. — Pouce normal, syndactylie des quatre derniers doigts. Ces quatre doigts ne possèdent que la première phalange.

Pied gauche. — Semble n'avoir que quatre orteils à cause de la fusion du deuxième et du troisième. Mais à la palpation on sent nettement les deux phalanges réunies entre elles par les parties molles.

Le gros orteil, le deuxième et le troisième ne présentent que la première phalange. Leur extrémité est terminée par un moignon à la partie supérieure et antérieure duquel se trouve une

petite cicatrice chéloïdienne, surmontée au niveau du troisième orteil de deux petits nodules.

La malade, âgée de 24 ans, est fille de salle dans un café, et n'est nullement gênée dans son travail par sa difformité.

OBSERVATION XXII (Chaput).

(Bulletins de la Société anatomique, 1889).

Nous donnons le résumé de cette observation parce qu'elle a été publiée par M. Chaput, comme amputation congénitale.

En réalité, il s'agit là d'un fait d'hémimélie.

Il s'agit d'une pièce trouvée à l'école pratique en 1888. Le sujet âgé de 55 ans environ paraissait avoir été amputé du bras gauche. Le moignon était conique, sans adhérence de la peau à l'os. Pas de tissu de cicatrice, mais au sommet du cône la peau était un peu modifiée dans sa couleur et dans son aspect.

A cinq centimètres de l'extrémité du moignon conique, sur la partie externe se trouvait une petite saillie aplatie, large environ d'un centimètre et demi, épaisse de trois à quatre millimètres, haute d'un demi-centimètre, terminée par quatre à cinq mamelons très petits (un ou deux millimètres) et garnis d'ongles rudimentaires à leur sommet. Cette petite saillie quoique molle de consistance avait les caractères d'une main rudimentaire; à la palpation on la sentait reliée aux parties profondes par un pédicule de consistance fibreuse. M. Chaput décrit ensuite la dissection de la pièce, et il conclut en disant que cette malformation s'explique par un étranglement du membre pendant la vie intra-utérine, soit par une bride amniotique, soit par le cordon ombilical.

L'amputation n'a pas été tout à fait consommée puisqu'il existe un rudiment du membre constitué par la main et le cordon fibreux qui en part.

OBSERVATION XXIII (Broussolle).

(*Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1890. T. VIII). Contribution à l'étude des brides congénitales.

Le samedi 27 août 1887, accouche à la maternité de Dijon une primipare de 24 ans. — Grossesse et accouchement normaux. Présentation O. I. G. A.

Cordon gros, mais court ; pas de circulaires. Membranes tout à fait normales.

L'enfant du sexe masculin à terme présente sur la jambe droite les particularités suivantes.

Le pied est en varus ; œdème du dos de pied. A l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs de la jambe, on remarque un sillon circulaire occupant toute la circonférence du membre.

Ce sillon est constitué par une dépression profonde, dont les deux bords se juxtaposent, l'inférieur étant notablement plus saillant par suite de l'extension de l'infiltration œdémateuse dont le maximum est au niveau du dos du pied.

La première idée qui vint à la sage-femme, fut qu'il existait à ce niveau un lien, une bride, mais l'examen de la dépression lui en montra l'absence aussi bien autour de la jambe que dans les membranes qui furent examinées à ce point de vue.

Il existe un léger suintement dans le fond du sillon. Si on écarte les deux bords de la solution de continuité, on aperçoit une sorte de rigole dont le fond est légèrement humide, et ayant une largeur d'environ un millimètre.

La partie profonde du sillon atteint le tibia en dedans, et celui-ci n'est recouvert que par une mince couche de tissu.

Les deux lèvres de cette dépression annulaire sont taillées à pic et ressemblent à s'y méprendre à ce qu'on obtient dans le premier temps d'une amputation circulaire. La seule différence existe dans l'aspect des deux faces du sillon qui sont rosées et ne permettent pas d'apercevoir les divers plans, peau, couche sous-cutanée et épiderme se continuant jusqu'au fond de la dépression. L'épaisseur du derme diminue à mesure qu'on approche du fond, et à ce niveau l'adhérence est complète avec les parties sous-jacentes.

Les mouvements de la jambe sont aussi libres que du côté sain. Pas d'abaissement de température. Même développement du pied et des orteils.

Opération le 9 septembre, quinze jours après la naissance.

Mort le 30 probablement à cause du mauvais état général et d'une alimentation défectueuse.

L'examen histologique de la pièce a été fait.

OBSERVATION XXIV (Variot).

(*Bulletins de la Société d'anthropologie*, 1890, p. 280 et 489).

M. Variot présente le bras d'un enfant mâle, âgé de trois ans, mort aux Enfants-Assistés. Aucun renseignement sur la famille. Aucune malformation sur les autres membres. Le bras du côté gauche, ainsi que l'épaule, sont bien conformés ; l'articulation du coude même a un aspect normal. La monstruosité porte tout entière sur l'avant-bras qui paraît amputé à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs. La comparaison avec un membre amputé est d'autant plus exacte qu'on remarque un pli déprimé de la peau à l'extrémité du moignon, comme si deux

lambeaux s'étaient accolés pour un travail de réparation cicatricielle.

A l'extrémité de ce moignon, en dehors du pli demi-circulaire que nous venons de signaler, on remarque deux petits tubercules arrondis, pédiculés, de la grosseur d'une lentille. Si l'on écarte ces deux tubercules qui se touchent, on aperçoit entre eux, **deux** autres petites saillies très petites, de la grosseur de **petits** plombs de chasse. La peau dans toute cette région est **saine** et d'une coloration normale.

On sent très distinctement par le palper du moignon deux extrémités osseuses correspondant au radius et au cubitus brusquement sectionnés. Du reste, ces deux fragments d'os se prolongent jusqu'au coude dont l'articulation est normale en apparence. Les mouvements de flexion et d'extension du coude s'exécutent bien. Un examen histologique très complet a été fait au sujet de cette pièce, par M. Variot.

OBSERVATION XXV (Tournier).

(*Revue d'orthopédie*, 1891).

Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras.

Enfant de treize ans. Avant-bras gauche amputé, sans autre malformation. Les deux os existent, mais se terminent brusquement après une longueur de quatre centimètres.

Les parties molles qui les recouvrent forment un moignon conique parfait. A l'extrémité de celui-ci la peau forme un ou deux replis, sortes de cicatrices, et il existe une petite éminence charnue de deux millimètres de hauteur, sur douze de diamètre, recouverte d'ailleurs par la peau normale.

La mère de cet enfant est névropathe; la grossesse, surtout dans les quatre premiers mois, a été très pénible, accompagnée

de troubles nerveux (crises, cauchemars, douleurs abdominales, etc.).

L'influence de l'imagination n'est pas invoquée. De trois grossesses consécutives durant lesquelles l'imagination est vivement entrée en jeu, sont issus trois enfants sains.

Rien dans l'hérédité. Au moment de l'accouchement l'amputation était parfaite et le membre n'a pas été retrouvé.

OBSERVATION XXVI

François M..., 53 ans. Bien portant, aucune difformité analogue ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux. Ne peut donner de renseignements sur l'accouchement.

Moignon antibrachial. Conique à partir du coude, long de sept centimètres. Le cubitus est nettement senti, le radius est difficile à percevoir, en tous cas serait court et ne se prolongerait pas jusqu'à l'extrémité du moignon.

Celui-ci est très remarquable par l'aspect cicatriciel de la peau. La cicatrice qui occupe exactement le bout du cône est constituée par une peau un peu adhérente, d'aspect presque normal, mais creusée de sillons.

Un premier sillon principal, profond de un millimètre, en moyenne, plus ou moins suivant les points, forme un anneau parfait de deux centimètres de diamètre. A son centre nouveau sillon annulaire de trois millimètres de diamètre, en serrant un point saillant, tout à fait comparable à un bourgeon charnu épidermisé. Un petit sillon secondaire est situé en dehors du sillon principal, sur son quart antéro-interne, à un millimètre de distance, circonscrivant un repli cutané.

Ces deux observations sont intéressantes en ce que

l'amputation congénitale ne s'accompagne d'aucune autre malformation.

OBSERVATION XXVII (Barette et Vigot).

Bulletins de l'Académie des sciences, arts et belles-lettres de Caen,
mai 1892.

Sur un cas complexe de difformités congénitales des mains et des pieds.

Femme de 34 ans, bien portante, présentant des difformités aux mains et aux pieds. Aucune anomalie semblable chez ses ascendants et ses collatéraux.

Sa mère pendant sa grossesse aurait reçu un choc violent sur le ventre.

Main gauche. — Le pouce et le cinquième doigt sont normaux. Aux deuxième, troisième et quatrième doigts, nous constatons l'absence des deuxième et troisième phalanges. Les premières phalanges de ces doigts convergent ; leurs extrémités libres sont rapprochées, se touchent et forment à elles trois un moignon arrondi. Il y a en même temps brachydactylie et syndactylie.

Main droite. — Les premier, deuxième, troisième et cinquième doigts sont normaux. Cependant au petit doigt on constate un sillon semi-circulaire, peu profond, d'un millimètre de largeur environ, et venant se confondre à la face palmaire avec le pli métacarpo-phalangien. Ce sillon est situé au milieu de la face dorsale de la première phalange. A l'annulaire, les deux dernières phalanges sont atrophiées, et on constate comme au petit doigt, un sillon semi-circulaire, mais situé un peu plus haut que le précédent, tout près de l'articulation des deux premières phalanges.

Pied gauche. — Les troisième, quatrième et cinquième orteils

sont normaux. Cependant au troisième orteil, immédiatement au-dessous de la racine de l'ongle, existe également un petit sillon semi-circulaire, bien marqué à la face dorsale de l'orteil, et qui se continue latéralement de chaque côté pour disparaître à la face plantaire. La première et la deuxième phalange sont écourtées au deuxième orteil. Au gros orteil, il n'existe plus que la première phalange atrophiée. Au dire de la malade, le reste de l'orteil avait existé jusqu'à l'âge de neuf ans. Non pas toutefois avec sa forme normale. Un mince pédicule séparait l'extrémité du gros orteil de la première phalange.

Ce rudiment de doigt était sensible au froid, s'ulcérait facilement. Il est tombé spontanément un jour que la malade avait escaladé très vivement un fossé pour éviter un cheval emballé. Elle retrouva son pouce dans son bas ; il n'y aurait eu ni hémorragie, ni plaie consécutive.

Pied droit. — Les cinq orteils sont normaux. Mais sur le bord interne du pied, il existe un orteil surnuméraire, constitué par un métatarsien et une phalange soudés. Ce métatarsien s'implante sur la partie postérieure du premier métatarsien. Ce doigt est très mobile, mais gêne la marche, et c'est ce qui a déterminé cette femme à entrer à l'hôpital pour s'en faire amputer. Malgré la malformation de sa main gauche, la malade peut très bien s'en servir, coudre, tricoter, etc.

CONCLUSIONS

1° Les amputations congénitales constituent une mutilation, qu'il faut distinguer avec soin de l'ectromélie, qui est une malformation par arrêt de développement.

2° Quel que soit le degré de la lésion, celle-ci est due primitivement à une cause mécanique. Le plus souvent ce sont des brides amniotiques, qui s'enroulent autour des membres et produisent suivant que leur action est plus ou moins prolongée, soit un sillon, soit une amputation.

3° Le sillon constitue le premier degré de la lésion : il peut exister seul et ne pas continuer son évolution.

4° Il peut en s'accroissant amener l'amputation.

Dans ce cas, la présence des brides amniotiques n'est plus nécessaire pour produire cette amputation, le tissu cicatriciel qui forme le fond du sillon, agissant à la manière d'un lien élastique.

5° Les amputations congénitales sont dans la grande majorité des cas accompagnées d'autres malformations.

6° Ces lésions ne compromettent pas la vie. Quand

elles existent seules, elles constituent seulement une infirmité très compatible avec l'existence.

7° Dans les cas où le sillon congénital compromet la vitalité du membre, une intervention chirurgicale permet en enlevant le tissu cicatriciel d'éviter l'amputation spontanée.

BIBLIOGRAPHIE

Andry. — Mémoire sur les malformations du fœtus et ses annexes. Journal du progrès, 1830.

Bar. — Note sur un cas d'amputation congénitale (Annales de gynécologie), janvier 1882.

— Note sur un cas d'amputation congénitale (Congrès de la Société obstétricale), 1892.

Barette. — Note sur un cas complexe de difformités congénitales des mains et des pieds (Académie des Sciences, arts et belles-lettres de Caen, mai 1892).

Beauregard. — Séméiotique des dactylolyses (Thèse de Paris, 1875).

Béclard. — Bulletins de la Faculté, 1817.

Broca. — Bulletins de la Société anatomique, 1851.

— Anomalie de quatre membres par défaut. Amputation congénitale des auteurs (Bulletins de la Société anatomique, 1852).

Broca (Auguste). — Encéphalocèle pariéto-occipitale et ectopie extra-thoracique du cœur, causées par des adhérences amniotiques (Annales de gynécologie et d'obstétrique, 1889, t. XXXII).

Broussolle. — Contribution à l'étude des brides congénitales (Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1890, t. VIII).

Buchanan. — Case illustrative of the étiologie of sponta-

neous amputation of the limbs of the fœtus in utero
(An. of med. sc., 1839).

Chaussier. — Discours prononcé à la maternité, 1812.

Chaput. — Vice de conformation du membre supérieur.
Amputation congénitale probable (Bull. et mémoires de
la Société anatomique, 1889).

Charpentier. — Traité pratique d'accouchements. Amputa-
tions spontanées, t. I, p. 996.

Corre. — Archives de médecine navale (1879).

Crédé. — Une malformation par brides et bandes amniotiques
(m. f. g., t. XXXIII, p. 441). Fall von strangulation des
fœtus durch achtfache Umschlingung des Nabelstranges
um den Hals bei secundar syphilitischer Mutter (m. f.
g., t. I, p. 33).

Daresté. — Sur le rôle de l'amnios dans la production des
anomalies (Archives de tocologie, 1882).

Debout. — Bull. et mémoires de la Société de chirurgie, 1864.

Dumas. — Des sillons congénitaux (Thèse de Bordeaux, 1890).

Duplay. — Dictionnaire encyclopédique (Article Amputations
congénitales).

Fauvelle. — Amputations congénitales (Bull. de la Société d'an-
thropologie de Paris, 1890).

Fitsch. — Spontaneous amputation of a limb in utero (Boston
med. and. Surgery journal, 1836).

Fontan. — Archives de médecine navale (1882).

Furst (Livius). — L'amnios dans ses rapports avec les diffor-
mités fœtales (Arch. fur. Gynakologie. T. II, p. 315).

Gatty. — Quelques remarques sur les causes des amputations
des membres du fœtus dans la cavité utérine (Gaz. méd.
de Londres, avril 1851).

Gilbert. — Ueber einen durch amniotische strange verursach-
ten Fall von Missbildung (Berlin, 1884).

- Goubaux.** — De l'ectromélie et de l'amputation spontanée des membres chez les animaux domestiques (Soc. de biologie, 1865).
- Gruber (Wenzel).** — Virchow's archives, Bd. 47.
- Guéniot.** — Bulletins de l'Académie de médecine, 1889.
- Guimarraës.** — Archives de médecine navale, 1879.
- Guyot.** — Progrès médical (mai 1881).
- Hillairet.** — Gazette hebdomadaire de méd. et de chirurgie, 1857, p. 918.
- Horteloup.** — Bull. et mémoires de la Société de chirurgie, 1887.
- Jeannel.** — Sillons congénitaux et amputations spontanées (Gazette hebdomadaire de médecine de Paris, 1889).
- Knox.** — Cas d'amputation intra-utérine des doigts et des orteils (Glasgow Med. journal, 1879).
- Kristeller.** — Amputatio spontanea beim fœtus im mutterbeibe (verh. der Gesellschaft für Geburtshilfe, mars 1859).
- Küstner (Otto).** — Ueber eine noch nicht bekannte Entstehungssursache amputirender amniotischer Faden und Strange (Zeitschrift für G. und Gynækologie, 1890. T. XX).
- Haller.** — Eléments de physiologie. T. VIII, p. 135.
- Ladmiral.** — Sur un cas d'amputation congénitale (Th. de Paris, 1883).
- Lannelongue.** — Anomalie de trois membres par défaut (Archives de Tocologie, 1882).
- Leprévost.** — Deux cas de sclérodémie semi-annulaire, avec malformations congénitales (Gazette médicale de Paris, 1889).
- Longuet.** — Mémoires de la Société de Biologie, 1876, p. 110.
- Marjolin.** — Bull. de la Société de chirurgie, 1864.
- Martin.** — Amputation spontanée chez le fœtus (Gazette hebdomadaire, 1858, p. 384).

- Menzel.** — Archives de Langenbeck (Bd. 16, Heft 3, 1874).
Moncorvo. — Archives de médecine navale, t. XXXI, p. 469.
Montgomery. — Observations sur les amputations spontanées des membres du fœtus dans l'utérus avec un essai pour exposer la cause de leur production (Dublin J. of med. Sciences, 1832), t. II, p. 140.
Moreau. — Bulletins de la Société anatomique, 1847, p. 395.
Paré (Ambroise). — Edition Malgaigne. T. III, p. 23.
Pineau. — Observation d'un cas d'aïnhum indigène (Union médicale. Octobre 1883).
Proust. — Malformations congénitales, rappelant l'aïnhum (Gazette des hôpitaux, avril 1889).
Raschkow. — Contribution à l'étude des amputations intra-utérines (Beitrag zur Geburtshilfe und Gynækologie, 1874).
Reclus. — Bull. et mémoires de la Société de chirurgie, 1883.
— Bull. et mémoires de la Société de chirurgie, 1889, p. 429.
Redard. — Sur quelques difformités congénitales (Gazette médicale de Paris, 1887).
Rouget. — Amputations congénitales et aïnhum. (Thèse de Paris, 1888-89).
Rouxau. — Note sur un cas d'amputation congénitale incomplète (Gazette médicale de Nantes, 1889-90).
Simonard. — Archives de la médecine belge (1846. P. 149).
Simpson. — Cases illustrative of the spontaneous amputation of the fœtus utero with Remarks (Dublin, of. M. sc. 1836. T. X). — Clinique obstétricale et gynécologique (Traduction Chantreuil, 1874).
Tesdorpf — Thèse de Munich, 1883.
Tournier. — Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras (Revue d'orthopédie, 1891).

- Turgard.** — Amputation spontanée congénitale (Bulletin médical du Nord, 1888).
- Variot.** — Présentation d'un cas d'hémimélie). Bulletins de la Société d'anthropologie de Paris, 1890. — T. II, p. 280).
- Viehofer.** — Uber intrauterine amputationen (Bonn, 1887).
- Vroliq.** — Article Teratologie, in cyclopedy.
- Watkinson.** — London med. and Pys. Sc. P. 38, 1832.
- Wibin.** — Amputation spontanée chez un fœtus à terme. Journal des sociétés savantes, 1885).
- Wiedemann.** — Zwei Fälle von spontaner Gliedablösung (Münchener Medicinische Wochenschrift, 1891, T. XXXVIII, p. 793).
- Zagorski.** — Amputation spontanée (Mémoires de l'Académie des sciences de Saint-Petersbourg, 1833).
-

Vu par le Président de la thèse,

TARNIER

Vu par le Doyen,

BROUARDEL

Vu et permis d'imprimer,

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD

